Soins d'urgence pour les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand

Manuel à l'intention des professionnels de la santé

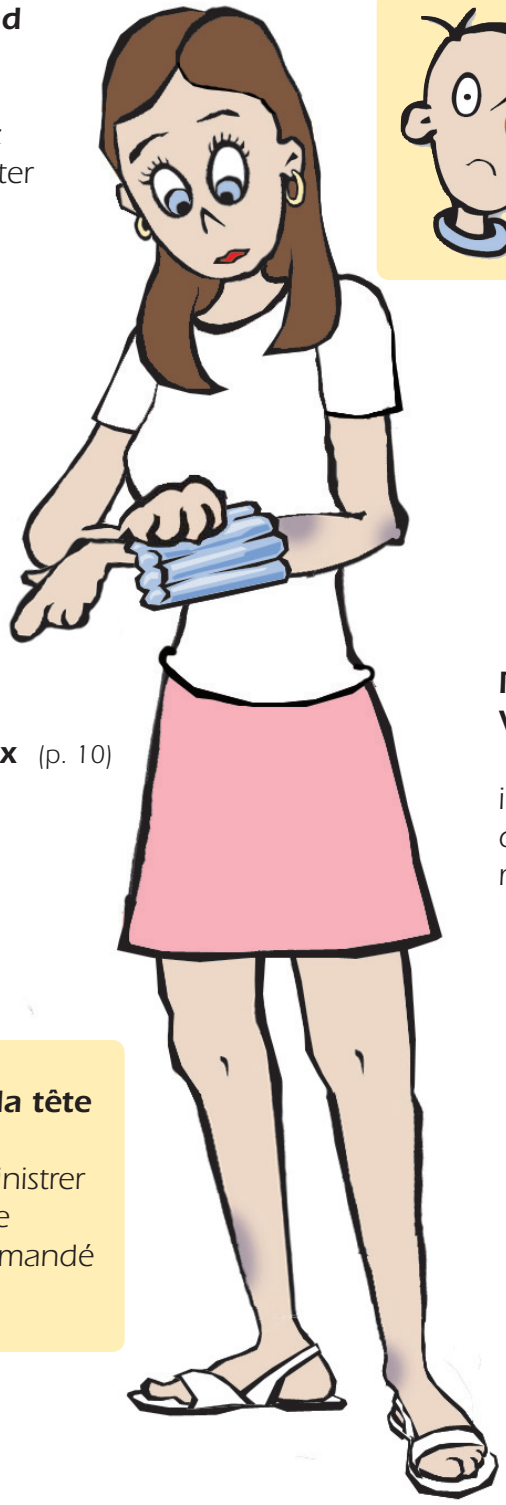
Auteurs et réviseurs : Susan C. Zappa, inf., Lucie Lacasse, inf., Rose Jacobson, inf., Sherry Purcell, inf. et Karen Wulff, inf.
Réviseurs médicaux : David Lillicrap M.D., FRCPC et Marcela Torres, M.D.
Version française : Société canadienne de l'hémophilie

La maladie de von Willebrand est classée en type 1, 2 ou 3
Si le type est inconnu, procéder comme s'il s'agissait d'un type 1; si le saignement persiste, consulter un hématologue.

Saignements des muqueuses (p. 6)
Administrer le traitement recommandé et les antifibrinolytiques

Saignements gynécologiques (p. 12)

Immobilisation
Au besoin, en cas de saignements articulaires



Sac de glace
Pour les saignements des tissus mous, des muscles et des articulations

Saignements abdominaux (p. 10)
Traumatismes (p. 23)
Administrer le traitement recommandé

Pour la maladie de von Willebrand de type 3 :
Éviter les injections intramusculaires en raison du risque de saignement musculaire

Traumatisme à la tête (p. 4)
Toujours administrer immédiatement le traitement recommandé

Lacérations mineures ou ecchymoses
Aucun traitement

Directives pour le traitement et la prise en charge de la maladie de von Willebrand

Type de maladie de von Willebrand	Saignements menaçant le pronostic vital (blessure à la tête, hémorragie GI, ménorragie sévère, etc.)	Autres saignements (points de suture, épistaxis, saignement de bouche, extractions dentaires, etc.)
Type 1 ou 2 La maladie de von Willebrand de type 2, connue sous le nom de « pseudo-maladie de von Willebrand » ou maladie de von Willebrand de type plaquettaire, ne répondra qu'à une transfusion de plaquettes – appeler l'hématologue.	Concentré de facteur renfermant le FVIII et le facteur de von Willebrand (p. ex., Humate P®) : 60-80 unités de cofacteur de la ristocétine/kg I.V. Le dépliant de conditionnement indiquera le débit. **Nota :** Les produits de facteur VIII monoclonaux ou recombinants NE contiennent PAS de facteur de von Willebrand et n'enrayeront pas le saignement.	**Réponse connue à la desmopressine (DDAVP®) :** Desmopressine 0,3 mcg/kg I.V. dans 50 ml de solution physiologique en 30 minutes ou par voie S.-C., si le volume le permet. Recommandation : Dose maximum de 20 mcg. Saignement des muqueuses – antifibrinolytiques (p. 9) Pour les patients qui ne répondent pas à la desmopressine : Administrer un concentré de facteur renfermant le facteur VIII et le facteur de von Willebrand (p. ex., Humate P®) : 40-60 unités de cofacteur de la ristocétine/kg I.V. Le dépliant de conditionnement indiquera le débit. **Nota :** Les produits de facteur VIII monoclonaux ou recombinants NE contiennent PAS de facteur de von Willebrand et n'enrayeront pas le saignement.
Type 3 La forme de maladie de von Willebrand la plus sévère	Concentré de facteur renfermant le FVIII et le facteur de von Willebrand (p. ex., Humate P®) : 60-80 unités de cofacteur de la ristocétine/kg Le dépliant de conditionnement indiquera le débit. **Nota :** Les produits de facteur VIII monoclonaux ou recombinants NE contiennent PAS de facteur de von Willebrand et n'enrayeront pas le saignement.	Concentré de facteur renfermant le FVIII et le facteur de von Willebrand (p. ex., Humate P®) : 40-60 unités de cofacteur de la ristocétine/kg Le dépliant de conditionnement indiquera le débit. **Nota :** Les produits de facteur VIII monoclonaux ou recombinants NE contiennent PAS de facteur de von Willebrand et n'enrayeront pas le saignement.

Si votre établissement utilise le produit Alphanate® ou Koate DVI® plutôt que le produit Humate-P®, consulter l'hématologue pour obtenir ses directives.

Selon le Medical and Scientific Advisory Council de la National Hemophilia Foundation :
Étant donné le risque accru de contamination par le VIH et les virus des hépatites A, B et C, les cryoprécipités ne doivent être utilisés (pour le traitement de la maladie de von Willebrand) qu'en cas d'absolue nécessité, si aucun des produits mentionnés ci-dessus n'est disponible et si le moindre retard dans le traitement risque de mettre en jeu la vie du patient ou de compromettre la survie d'un de ses membres.

Centres de traitement de l'hémophilie Canada

COLOMBIE-BRITANNIQUE

Hemophilia Program of British Columbia
– Adult Division
St. Paul's Hospital
Vancouver (Colombie-Britannique)
Tél. : 604 806-8855 / 1 877 806-8855

Pediatric Hemophilia/Hematology
BC Children's Hospital
Vancouver (Colombie-Britannique)
Tél. : 604 875-2345, poste 5335
Téléavertisseur : 604 875-21611
Après les heures normales : 604 875-2161

ALBERTA

Southern Alberta Hemophilia Program
Alberta Children's Hospital
Calgary (Alberta)
Tél. : 403 955-7311
Après les heures normales : 403 955-7211

Bleeding Disorders Program (Adult)
Foothills Hospital
Calgary (Alberta)
Tél. : 403 944-4057
Après les heures normales : 403 944-1110

Comprehensive Centre for Bleeding Disorders
University of Alberta Hospitals
Edmonton (Alberta)
Tél. : 780 407-6588
Téléavertisseur : 780 445-1683

SASKATCHEWAN

Saskatchewan Bleeding Disorders Program
Royal University Hospital
Saskatoon (Saskatchewan)
Tél. : 306 655-6504
Après les heures normales : 306 655-1000

MANITOBA

MB Bleeding Disorders Program
Health Sciences Centre
Winnipeg (Manitoba)
Tél. : 204 787-2465
Téléavertisseur : 204 787-2071 #3346

ONTARIO

Hemophilia Program
Hamilton Health Sciences Corporation
McMaster Division
Hamilton (Ontario)
Tél. : 905 521-2100 poste 75978 / 75970
24 h/24 : 905 521-2100, poste 76443

Bleeding Disorders Program
London Health Science Centre
Victoria Hospital
London (Ontario)
Tél. : 519 685-8500, poste 53582
Téléavertisseur : #15358

Hemophilia Program
Thunder Bay Regional Hospital
Science Centre
Thunder Bay (Ontario)
Tél. : 807 684-6550

Comprehensive Hemophilia Care Centre
St. Michael's Hospital
Toronto (Ontario)
Tél. : 416 864-5129
Téléavertisseur : 416 685-9404 / 9478
Après les heures normales : 416 864-5431

Hemophilia Program
Hospital for Sick Children
Toronto (Ontario)
Tél. : 416 813-5871
Téléavertisseur : 416 377-9716
Après les heures normales : 416 813-7500

Hematology Clinic
Children's Hospital of Eastern Ontario
Ottawa (Ontario)
Tél. : 613 737-7600, poste 2368

Regional Comprehensive Care Centre
for Hemophilia & Hemostasis (Adult)
Ottawa Hospital, Gen. Campus
Ottawa (Ontario)
Tél. : 613 737-8252
Après les heures normales : 613 722-7000

Hemophilia Program, Sudbury &
North-Eastern Ontario
Laurentian Site of HRSRH
Sudbury (Ontario)
Tél. : 705 522-2200, poste 3264

South Eastern Ontario Regional
Inherited Bleeding Disorders Program
Kingston General Hospital, Douglas 3
Kingston (Ontario)
Tél. : 613 549-6666, poste 4683
Après les heures normales : 613 548-3232

QUÉBEC

Clinique de l'hémophilie
CHUS - Hôpital Fleurimont
Sherbrooke (Québec)
Tél. : 819 346-1110, poste 14560

Clinique de l'hémophilie
Hôpital pour enfants de Montréal
Montréal (Québec)
Tél. : 514 412-4420

Clinique de l'hémophilie - 1er vidéotron
Hôpital Sainte-Justine
Montréal (Québec)
Tél. : 514 345-4931, poste 6031
Téléavertisseurs : 514 415-5573/5584/5807
Après les heures normales : 514 345-4788

Centre québécois pour les inhibiteurs
de la coagulation
Centre d'hémophilie – 1er vidéotron
Hôpital Sainte-Justine
Montréal (Québec)
Tél. : 514 345-2360

Centre régional de l'hémophilie de l'est
du Québec
Hôpital de l'Enfant-Jésus
Québec (Québec)
Tél. : 418 649-5624
Après les heures normales : 418 649-0252

NOUVEAU-BRUNSWICK

Corporation des soins de santé du sud-est
Clinique de l'hémophilie
Moncton (Nouveau-Brunswick)
Tél. : 506 857-5465 / 857-5467
Téléavertisseur : 506 558-7158

Clinique des troubles héréditaires de
la coagulation
Hôpital régional de Saint Jean
Saint-Jean (Nouveau-Brunswick)
Tél. : 506 648-7286

NOUVELLE-ÉCOSSE

Pediatric Bleeding Disorder Clinic
IWK Health Centre
Halifax (Nouvelle-Écosse)
Tél. : 902 470-8752 / 470-8819
Téléavertisseur : 902 470-8888, #1982
Après les heures normales : 902 470-8394

Hereditary Bleeding Disorders
Program (Adult)
Victoria General Hospital Site
QE II Health Sciences Centre
Halifax (Nouvelle-Écosse)
Tél. : 902 473-5612

TERRE-NEUVE

Hemophilia Program
Eastern Health Corporation
Health Sciences Centre, Janeway Site
St. John's (Terre-Neuve-et-Labrador)
Tél. : 709 777-4388
Après les heures normales : 709 777-6300

Centres de traitement de l'hémophilie É.-U.

ALABAMA

Children's Rehabilitation Services
1610 Center St. Suite A
Mobile, AL 36604
Tél. : 251 432-4560
Après les heures normales (pédiatrie) : 251 405-5115

Children's Rehabilitation Services
PO Drawer 2328
Birmingham, AL 35201-2328
Tél. : 205 939-5900
Après les heures normales (adultes) : 205 934-3411
Après les heures normales (pédiatrie) : 205 939-9100

Children's Rehab. Services
407 Governor's Dr SW, Ste B
Huntsville, AL 35801
Tél. : 256 518-8650

University of Alabama
Birmingham Medical Center
1600 7th Ave S ACC 512
Birmingham, AL 35233
Tél. : 205 939-9285
Après les heures normales (adultes) : 205 934-3411
Après les heures normales (pédiatrie) : 205 939-9100

ALASKA

Alaska Hemophilia Association
and Treatment Center
16958 N. Eagle River Loop
Eagle River, AK 99577
Tél. : 907 622-4045
Après les heures normales : 907 268-1190

ARIZONA

Mountain States Regional
Hemophilia Center – Tucson
Univ. of AZ H/S Center
1501 North Campbell Avenue
Tucson, AZ 85724
Tél. : 520 626-7584
Après les heures normales : 520 694-6000

Phoenix Children's Hospital
Hemophilia Ctr
O/P Building B
1919 E. Thomas Rd
Phoenix, AZ 85016
Tél. : 602 546-0920
Après les heures normales : 602 546-0920

ARKANSAS

Arkansas Center for Bleeding Disorders
Arkansas Children's Hospital
800 Marshall
Little Rock, AR 72202
Tél. : 501 364-5961
Après les heures normales : 501 364-1100

CALIFORNIA

Children's Hospital Oakland
Div of Hematology/Oncology
747 52nd Street
Oakland, CA 94610-4131
Tél. : 510 428-3286

Children's Hospital of Central California
Hematology/Oncology
9300 Valley Children's Place
Madera, CA 93638
Tél. : 559 353-5460
Après les heures normales (pédiatrie) : 559 353-5460

Children's Hospital of Los Angeles
Hem/Onc 4650 Sunset Boulevard, Box #54
Los Angeles, CA 9002
Tél. : 323 669-4141
Après les heures normales : 323 660-2450

Children's Hospital of Orange County
Dept of Hem/Oncology
455 South Main Street
Orange, CA 92868
Tél. : 714 532-8459
Après les heures normales (adultes) : 714 765-6677
Après les heures normales (pédiatrie) : 714 765-6677

Children's Hospital, San Diego
3020 Children's Way
San Diego, CA 92123
Tél. : 858 966-5811

City of Hope National Medical Center
Hemophilia Trt Center
1500 E. Duarte Rd
MOB 4 Duarte, CA 91010
Tél. : 626 301-8426

Orthopaedic Hospital of Los Angeles
Hemophilia Program
2400 S. Flower Street
Los Angeles, CA 90007
Tél. : 213 742-1357
Après les heures normales : 213 742-1162

Stanford University Medical Center
Div of Hematology/Oncology
1000 Welch Road, Suite 300
Mail Code 5798
Palo Alto, CA 94304
Tél. : 650 497-8953

University of California at Davis
Hemophilia Program
2360 Stockton Blvd. Ste 1100
Davis One Building
Sacramento, CA 95817
Tél. : 916 734-3461
Après les heures normales (adultes) : 916 734-2011
Après les heures normales (pédiatrie) : 916 734-3591

University of California, San Diego
200 W. Arbor Drive M/S 0821
San Diego, CA 92103
Tél. : 619 471-0335
Après les heures normales (adultes) : 619 290-5539

University of California, San Francisco
Hemophilia Program
650 Moffitt, Box 0106
San Francisco, CA 94143
Tél. : 415 476-1280
Après les heures normales (adultes) : 415 353-2421

COLORADO

Mountain States Regional Hemophilia
and Thrombosis Center
PO Box 6507 MS F416
Aurora, CO 80045-0507
Tél. : 303 724-0362
Après les heures normales (adultes) : 303 372-0000
Après les heures normales (pédiatrie) : 303 861-6740

CONNECTICUT

UCONN Hemophilia Treatment Center
Univ of Conn Health Center
University Cancer Center
263 Farmington Ave.
Farmington, CT 06030
Tél. : 860 679-2576
Après les heures normales (adultes) : 860 679-2000

Yale University School of Medicine
Yale-New Haven Hemophilia Ctr.
Dept. of Ped LMP 4087
333 Cedar Street
New Haven, CT 06510
Tél. : 203 785-4640

DELAWARE

Christiana Care Health Services
Hemophilia Program, L-214
Christiana Hospital
4755 Ogletown-Stanton Rd.
Newark, DE 19718
Tél. : 302 733-3542
Après les heures normales (adultes) : 302 737-7700

DISTRICT OF COLUMBIA

Children's National Medical Center
Dept of Hem/Oncology
111 Michigan Avenue, NW
Washington, DC 20010
Tél. : 202 884-3622
Après les heures normales (pédiatrie) : 202 884-5000

Georgetown University Hospital
Lombardi Cancer Center,
Division of Hem/Onc
3800 Reservoir Road, NW
Washington, DC 20007
Tél. : 202 687-0117
Après les heures normales (adultes) : 202 687-7243

FLORIDA

All Children's Hospital
Ped Hem/Onc Associates
880 6th St So Ste 140
St. Petersburg, FL 33701
Tél. : 727 767-4176
Après les heures normales (pédiatrie) : 727 562-6862

Miami Comprehensive Hemophilia
Center - Pediatrics
University of Miami
Dept. of Pediatrics (R-131)
Miami, FL 33101
Tél. : 305 585-5635
Après les heures normales (pédiatrie) : 305 585-5400

Nemours Children's Clinic
Division of Ped. Hem/Onc
807 Children's Way
Jacksonville, FL 32207
Tél. : 904 390-3789
Après les heures normales (pédiatrie) : 904 390-3600

University of South Florida - Adult
James A. Haley V.A. Hospital
Hematology-111-R
13000 Bruce B. Downs Blvd
Tampa, FL 33612
Tél. : 813 972-7582

GEORGIA

Backus Children's Hospital
4700 Waters Avenue
P.O. Box 23089
Savannah, GA 31403-3089
Tél. : 912 350-7285
Après les heures normales (pédiatrie) : 912 658-3017

Children's Healthcare of Atlanta
at Scottish Rite
Aflac Cancer Ctr & Blood
Disorders Service
5455 Meridian Mark Rd, Ste 400
Atlanta, GA 30342
Tél. : 404 785-3240
Après les heures normales : 404 785-3240

Emory University Hemophilia
Program Office
2015 Uppergate Dr. NE
Atlanta, GA 30322
Tél. : 404 727-1608
Après les heures normales (adultes) : 404 778-5000
Après les heures normales (pédiatrie) : 404 778-5000

Hemophilia of Georgia, Inc.
8800 Roswell Road, Ste 170
Atlanta, GA 30350
Tél. : 770 518-8272

Medical College of Georgia - Adult
Dept of Adult Hem/Onc
1120 15th St BAA-5407
Augusta, GA 30912-3125
Tél. : 706 721-0870
Après les heures normales : 706 721-2505

Medical College of Georgia
Pediatric Hem. Program
Dept of Pediatric Hem/Onc
1446 Harper Street, BG-2013
Augusta, GA 30912-3730
Tél. : 706 721-3626

HAWAII

Hemophilia and Thrombosis
Center of Hawaii
Kapi'olani Med Center for
Women and Children
1319 Punahou Street
Honolulu, HI 96826
Tél. : 808 983-8551
Après les heures normales : 808 524-2575

IDAHO

Idaho Regional Hemophilia Center
Mountain States Tumor Inst.
Peds. Hem/Onc
100 East Idaho Street
Boise, ID 83712-6297
Tél. : 208 381-2782
Après les heures normales : 208 327-8007

ILLINOIS

Children's Memorial Hospital
2300 Children's Plaza, Box 30
Chicago, IL 60614
Tél. : 773 880-3977
Après les heures normales (pédiatrie) : 773 880-4000

Comprehensive Bleeding
Disorders Center
5019 North Executive Drive
Peoria, IL 61614
Tél. : 309 692-4533
Après les heures normales : 309 636-8998

John H. Stroger, Jr. Hospital
of Cook County - Hemophilia
Treatment Centers
1900 W. Polk St,
Chicago, IL 60612
Tél. : 312 864-4167
Après les heures normales (adultes) : 312 864-1300
Après les heures normales (pédiatrie) : 312 864-1500

Northwestern University
Northwestern Center for
Bleeding Disorders
676 N. St Clair Suite 850
Chicago, IL 60611
Tél. : 312 695-6180
Après les heures normales (adultes) : 312 695-0990

Rush University Medical Center
Section of Pediatric
Hematology/Oncology
Suite 718 PBI
1725 W. Harrison Street
Chicago, IL 60612-3833
Tél. : 312 942-8114
Après les heures normales : 800 847-1674

Stroger Children's Hospital
of Cook County
Dept of Ped Hem/Oncology
700 S. Wood St., Rm. 7206
Chicago, IL 60612
Tél. : 312 864-4167
Après les heures normales (adultes) : 312 864-1300
Après les heures normales (pédiatrie) : 312 864-1500

INDIANA

Indiana Hemophilia and
Thrombosis Center
8402 Harcourt Rd, Suite 420
Indianapolis, IN 46260
Tél. : 317 871-0000 poste 236
Après les heures normales (adultes) : 877 256-8837
Après les heures normales (pédiatrie) : 317 871-0000

IOWA

University of Iowa Hospitals & Clinics
Iowa Reg. Hemophilia Center
Dept of Ped 2507 JCP
Iowa City, IA 52242
Tél. : 319 356-4277
Après les heures normales : 319 356-1616

KENTUCKY

Brown Cancer Center
Hemophilia Treatment Center
529 South Jackson Rm 229
Louisville, KY 40202
Tél. : 502 595-4582
Après les heures normales (adultes) : 502 562-4053
Après les heures normales (pédiatrie) : 502 595-4673

Centres de traitement de l'hémophilie É.-U.

Norton Kosair Children's Medical Center
200 E. Chestnut Street
Louisville, KY 40492
Tél. : 502 629-7750
Après les heures normales : 502 629-7750

University of Kentucky
Hemophilia Treatment Center
J457 Kentucky Clinic
740 South Limestone Street
Lexington, KY 40536-0284
Tél. : 800 333-7359
Après les heures normales : 859 323-5321

LOUISIANA

Louisiana Ctr for Bleeding
and Clotting Disorders
Tulane Univ. School of Med.
1430 Tulane Av Box TB-31
New Orleans, LA 70112
Tél. : 504 988-5433
Après les heures normales : 504 988-5433

MAINE

Maine Medical Center
Maine Hemophilia & Thrombosis Center
100 US Route 1, Unit 104
Scarborough, ME 04074
Tél. : 207 885-7683
Après les heures normales (adultes) : 207 885-7683
Après les heures normales (pédiatrie) : 207 885-7565

MARYLAND

Johns Hopkins University Medical Center
1125 Ross
720 Rutland Avenue
Baltimore, MD 21205
Tél. : 304 614-0834
Après les heures normales (adultes) : 410 955-6070
Après les heures normales (pédiatrie) : 410 232-9037

MASSACHUSETTS

Boston Hemophilia Center
Brigham and Women's
Brigham & Women's Hospital
BWH Mid Campus- 3
75 Francis Street
Boston, MA 02115
Tél. : 617 732-5844

Boston Hemophilia Center
Children's Hospital
Fegan 717.2
Boston, MA 02115
Tél. : 617 355-8246
Après les heures normales (adultes) 617 732-5656
Après les heures normales (pédiatrie) : 617 355-6101

New England Hemophilia Center
UMass Memorial Hospital
119 Belmont Street
Worcester, MA 01605
Tél. : 800 955-8252
Après les heures normales : 800 955-8252

MICHIGAN

Cascade Hemophilia Consortium
210 East Huron, Suite C2
Ann Arbor, MI 48104
Tél. : 734 996-3300

Children's Hospital of Michigan
Hemostasis &Thrombosis Ctr
3901 Beaubien Blvd.
Detroit, MI 48201
Tél. : 313 745-5690
Après les heures normales (pédiatrie) : 313 745-5111

DeVos Children's Hospital
DeVos Childrens Coagulation
Disorders Program
100 Michigan Street, N.E., MC #85
Grand Rapids, MI 49503
Tél. : 616 391-2033
Après les heures normales (pédiatrie) : 616 391-1774

DMC Karmanos Cancer Institute
Comprehensive Center for Bleeding
Disorders and Thrombosis
4100 John R 4 Hudson Webber
Detroit, MI 48201
Tél. : 313 576-8707
Après les heures normales (adultes) : 313 745-5111

Eastern Michigan
Hemophilia Treatment Center
Hurley Medical Center
One Hurley Plaza
Flint, MI 48503-5993
Tél. : 800 257-9432
Après les heures normales (adultes) : 810 762-8200
Après les heures normales (pédiatrie) : 810 257-9000

Hemophilia Clinic of West
Michigan Cancer Center
200 North Park Street
Kalamazoo, MI 49007
Tél. : 269 373-7479
Après les heures normales (adultes) : 269 373-7488
Après les heures normales (pédiatrie) : 269 341-6350

Henry Ford Hospital
Adult Hemophilia and
Thrombosis Treatment Center
2799 West Grand Boulevard
K-13 Hematology / Oncology
Detroit, MI 48202-2689
Tél. : 313 916-3790
Après les heures normales (adultes) 313 916-2600

Mich. State University
Center for Bleeding Disorders
and Clotting Disorders
2900 Hannah Blvd Room 202
East Lansing, MI 48823
Tél. : 517 353-9385

Munson Medical Center
1105 Sixth Street
Traverse City, MI 49684
Tél. : 231 935-7227
Après les heures normales (adultes) : 231 935-5000
Après les heures normales (pédiatrie) : 800 468-6766

University of Michigan Hemophilia
and Coagulation Disorders
F2480 Mott
1500 East Medical Center Drive
Ann Arbor, MI 48109-0235
Tél. : 734 936-6393
Après les heures normales : 734 936-6267

West Michigan Pediatric at Bronson
Ped Hematology/Oncology
601 John St, Suite E. 300
Kalamazoo, MI 49007
Tél. : 269 341-6350

MINNESOTA

Mayo Comprehensive
Hemophilia Center
200 First St. SW Hilton 106
Rochester, MN 55905
Tél. : 800) 344-7726
Après les heures normales : 507 284-2511

University of Minnesota
Medical Center, Fairview
Hemophilia and Thrombosis Center
MMC 713
420 Delaware St., SE
Minneapolis, MN 55455
Tél. : 612 626-6455
Après les heures normales (adultes) : 612 273-3000
Après les heures normales (pédiatrie) : 612 813-5940

MISSISSIPPI

University of Mississippi
Medical Center
Ped Hematology/Oncology
350 W Woodrow Wilson Dr
Jackson, MS 39213
Tél. : 601 984-2710
Après les heures normales : 601 984-1000

Centres de traitement de l'hémophilie É.-U.

MISSOURI

Saint Louis University Center for Bleeding and Thrombotic Disorders
Hemophilia Treatment Center, Adult Program
St. Louis University Hospital, West Pavilion
3655 Vista Avenue, 3rd Floor, Hem/Onc
St. Louis, MO 63110
Bureau : 314 577-6168

Hemophilia Treatment Center
One Hospital Dr 7W12
Columbia, MO 65212
Tél. : 573 882-9355
Après les heures normales : 573 882-4141

Kansas City Regional Hemophilia Center
The Children's Mercy Hospital
2401 Gillham Road
Kansas City, MO 64108
Tél. : 816 234-3508
Après les heures normales (adultes) : 816 404-4000
Après les heures normales (pédiatrie) : 816 234-3000

The John Bouhasin Center for Children with Bleeding Disorders
Cardinal Glennon Children's Hospital
Saint Louis Univ. Dept of Pediatrics
1465 South Grand Blvd.
St. Louis, MO 63104
Tél. : 314 577-5332
Après les heures normales (pédiatrie) : 314 577-5600

MONTANA

Mountain States Regional Hemophilia and Thrombosis Center
PO Box 6507 MS F416
Aurora, CO 80045-0507
Tél. : 303 724-0362
Après les heures normales (adultes) : 303 372-0000
Après les heures normales (pédiatrie) : 303 861-6740

NEBRASKA

Nebraska Regional Hemophilia Treatment Center
University of Nebraska Medical Center
987680 Nebraska Medical Center
Omaha, NE 68198-7680
Tél. : 402 559-4227

NEVADA

Hemophilia Treatment Center of Las Vegas
Children's Center for Cancer & Blood Diseases
3059 S. Maryland Pkwy #202
Las Vegas, NV 89109
Tél. : 702 732-0971
Après les heures normales (adultes) : 702 732-2011
Après les heures normales (pédiatrie) : 702 732-0971

NEW HAMPSHIRE

Dartmouth-Hitchcock Hemophilia Center
One Medical Center Drive
Lebanon, NH 03756
Tél. : 603 650-5522
Après les heures normales : 603 650-5000

NEW JERSEY

Children's Hospital of Philadelphia Speciality Center
New Jersey Section of Hem/Onc
1012 Laurel Oak Road, Building 1014
Voorhees, NJ 08043
Tél. : 856 435-7502
Après les heures normales (pédiatrie) : 215 590-1000

Newark Beth Israel Medical Center
Comprehensive Hemophilia Treatment Center
201 Lyons Avenue at Osborne Terrace
Newark, NJ 07112
Tél. : 973 926-6511
Après les heures normales (adultes) : 973 926-7230
Après les heures normales (pédiatrie) : 973 926-7161

St. Michael's Medical Center
Nadeene Brunini Comp. Hemophilia Care Center
111 Central Ave.
Newark, NJ 07102
Tél. : 973 877-5340
Après les heures normales : 973 877-5340

UMDNJ-Robert Wood Johnson Medical School
New Jersey Regional Hemophilia Program
One Robert Wood Johnson Place,
Room #378C, CN-19
New Brunswick, NJ 08903
Tél. : 732 235-6542
Après les heures normales : 732 828-3000

NEW MEXICO

Ted R. Montoya Hemophilia Center
Univ of N M Dept. of Pediatrics
MSC10 5590
1 University of New Mexico
Albuquerque, NM 87121
Tél. : 505 272-6420
Après les heures normales (adultes) : 505 272-2111
Après les heures normales (pédiatrie) : 505 272-4461

NEW YORK

Hemophilia Center of Western New York - Adult
Erie County Medical Center
462 Grider Street
1st floor, Suite 20
Buffalo, NY 14215
Tél. : 716 896-2470

Hemophilia Center of Western New York - Ped.
Children's Hospital of Buffalo
219 Bryant St.
Buffalo, NY 14222
Tél. : 716 878-7446
Après les heures normales (pédiatrie) : 716 896-2470

Long Island Jewish Medical Center
Hemophilia Treatment Center
Oncology Institute, Room 358
270-05 76th Avenue
New Hyde Park, NY 11040
Tél. : 718 470-7380
Après les heures normales : 718 343-6776

Mary M. Gooley Hemophilia Center, Inc.
1415 Portland Avenue, Suite 425
Rochester, NY 14621
Tél. : 585 922-5700
Après les heures normales : 585 399-1717

Mount Sinai School of Medicine
Regional Comprehensive Hemophilia Treatment Center
19 East 98th Street, Suite 9D
Box 1078 New York, NY 10029
Tél. : 212 876-8701
Après les heures normales : 212 876-8701

SUNY Upstate Medical University
Adult Program
c/o Regional Onc Center
750 E. Adams Street
Syracuse, NY 13210
Tél. : 315 464-8200
Après les heures normales (adultes) : 315 464-8200

Centres de traitement de l'hémophilie É.-U.

SUNY Upstate Medical University
Pediatric Program
c/o Center for Children with
Cancer & Blood Disorder
750 E. Adams St, Rm 5400
Syracuse, NY 13210
Tél. : 315 464-5294
Après les heures normales (pédiatrie) : 315 701-1790

The Regional Comp. Hemophilia &
von Willebrand Trmt Ctr.
at Albany Medical College
47 New Scotland Ave A 52
Albany, NY 12208
Tél. : 518 262-5827 ou
800-773-7080
Après les heures normales (adultes) : 518 786-7723
Après les heures normales (pédiatrie) : 518 262-5513

UHSH Blood Disorder Center
UHS Wilson Hospital
33-57 Harrison Street
Johnson City, NY 13790
Tél. : 607 763-6436
Après les heures normales : 607 763-6000

Weill Medical College of Cornell University
Regional Comprehensive Hemophilia
Diagnostic and Treatment Center
525 E. 68th St, Room P-695
New York, NY 10021
Tél. : 212 746-3418
Après les heures normales (adultes) : 212 746-2927
Après les heures normales (pédiatrie) : 212 746-3400

NORTH CAROLINA

East Carolina University
Brody School of Medicine
PCMH 288 West
Greenville, NC 27858-4354
Tél. : 252 744-4676

Univ. of N. Carolina at Chapel Hill
School of Medicine
W1022 Old Clinic Building
CB # 7016
Chapel Hill, NC 27599-7016
Tél. : 919 966-4736
Après les heures normales : 919 966-4736

Wake Forest University
School of Medicine
Baptist Medical Center
The Bowman Gray Campus
Department of Pediatrics
Medical Center Boulevard
Winston-Salem, NC 27157-1081
Tél. : 336 716-4324
Après les heures normales (adultes) : 336 713-5440
Après les heures normales (pédiatrie) : 336 716-4324

NORTH DAKOTA

MeritCare Hospital
DBA Roger Maris Cancer Center
Hemophilia & Thrombosis
Treatment Center
820 Fourth Street North
Fargo, ND 58122
Tél. : 701 234-7544
Après les heures normales (pédiatrie) : 701 234-6000

OHIO

Children's Hospital
Medical Center of Akron
Hemophilia Treatment Center
One Perkins Square
Akron, OH 44308-1062
Tél. : 330 543-8732

Cincinnati Children's Hospital
Medical Center
Hemophilia Treatment Center
3333 Burnet Avenue
Cincinnati, OH 45229
Tél. : 513 636-4269
Après les heures normales (pédiatrie) : 513 636-4200

Columbus Children's Hospital
Columbus Hemophilia Treatment Center
700 Children's Drive
Columbus, OH 43205
Tél. : 614 722-3240
Après les heures normales (pédiatrie) : 614 722-3250

Dayton Children's Medical Center
West Central Ohio Hemophilia
Treatment Center
One Children's Plaza
Dayton, OH 45404-1815
Tél. : 937 641-5877
Après les heures normales (adultes) : 937 641-3000
Après les heures normales (pédiatrie) : 937 641-3000

Forum Health
Youngstown Hemophilia Center
Regional Referral Center
500 Gypsy Lane, 1st Floor
Youngstown, OH 44501
Tél. : 330 884-4176

Northwest Ohio Hemophilia
Treatment Center
The Toledo Hospital
Children's Medical Center
2150 W. Central Avenue
Toledo, OH 43606
Tél. : 419 291-2210
Après les heures normales (adultes) : 419 473-3200
Après les heures normales (pédiatrie) : 419 291-8520

Ohio State University Medical Center
Hemophilia Treatment Center
M414 Starling Loving Hall
320 W. 10th Avenue
Columbus, OH 43210
Tél. : 614 293-8183
Après les heures normales (adultes) : 614 293-8000

UHHS Cleveland
Univ Hospitals Health System
Ped Hem Mail Stop 6054
11100 Euclid Avenue
Cleveland, OH 44106
Tél. : 216 844-3345
Après les heures normales (adultes) : 216 844-8220
Après les heures normales (pédiatrie) : 216 844-3345

University of Cincinnati
Medical Center
Hemophilia Treatment Center
231 Albert Sabin Way
Mail Location 562
Cincinnati, OH 45267-0562
Tél. : 513 584-7639
Après les heures normales (adultes) : 513 584-7661

OKLAHOMA

Oklahoma Center for Bleeding Disorders
940 N.E. 13th St, Rm. 3B3308
Oklahoma City, OK 73104
Tél. : 405 271-3661
Après les heures normales (adultes) : 405 271-4222
Après les heures normales (pédiatrie) : 405 271-5437

OREGON

Oregon Hemophilia Treatment Center
OR Health & Science Univ.
707 SW Gaines Rd
Portland, OR 97239-2901
Tél. : 503 494-8716
Après les heures normales : 503 494-9000

PENNSYLVANIA

Cardeza Foundation Hemophilia Center
Thomas Jefferson University Hospital
Gibbon Building, Suite 4225
111 S. 11th Street
Philadelphia, PA 19107
Tél. : 215 955-8435
Après les heures normales (adultes) : 215 955-8874

Children's Hospital of Philadelphia
Hemophilia Program
34th St. & Civic Center Blvd
4th Floor Wood Building
Philadelphia, PA 19104
Tél. : 215 590-4493
Après les heures normales (pédiatrie) : 215 590-1000

Centres de traitement de l'hémophilie É.-U.

Hemophilia Center
of Central Pennsylvania
The Milton S. Hershey Med. Center
500 University Drive, PO Box 850, H046
Hershey, PA 17033
Tél. : 717 531-7468
Après les heures normales (adultes) : 717 531-8521

Hemophilia Center
of Western Pennsylvania
3636 Boulevard of the Allies
Pittsburgh, PA 15213
Tél. : 412 209-7280
Après les heures normales (adultes) : 412 209-7040

Lehigh Valley Hospital
Hemophilia Treatment Center
1240 South Cedar Crest Blvd. Suite 103
Allentown, PA 18105-1556
Tél. : 610 402-0640
Après les heures normales (adultes) : 610 402-7880

Penn Comprehensive Hemophilia Program
Univ. of Pennsylvania
Med. Ctr - Presbyterian
51 N. 39th St. MAB Ste 106
Philadelphia, PA 19104
Tél. : 215 662-9960
Après les heures normales (adultes) : 215 662-4000

RHODE ISLAND

Rhode Island Hospital
Hemophilia Center of Rhode Island
George Clinic
Providence, RI 02903
Tél. : 401 444-8250
Après les heures normales : 401 350-9707

SOUTH CAROLINA

Palmetto Health Richland
Hemophilia Center of South Carolina
7 Richland Medical Park Rd.
Suite 203
Columbia, SC 29203-6872
Tél. : 803 434-3533
Après les heures normales : 803 434-3533

SOUTH DAKOTA

South Dakota Center
for Blood Disorders
Sioux Valley Children's
Specialty Clinic
1305 West 18th Street
Sioux Falls, SD 57117-5039
Tél. : 605 333-7171
Après les heures normales : 605 333-7188

TENNESSEE

East Tennessee Comprehensive
Hemophilia Center
University of Tennessee Medical Center
4 North West
1924 Alcoa Highway
Knoxville, TN 37920-6999
Tél. : 865 544-9170
Après les heures normales : 865 544-9170

St. Jude Research Hospital
332 N. Lauderdale
Memphis, TN 38101-0318
Tél. : 901 448-6454
Après les heures normales (adultes) : 901 448-6454
Après les heures normales (pédiatrie) : 901 448-6454

University of Tennessee - Memphis
Hemophilia Clinic of Memphis
University of Tennessee
920 Madison Ave Suite 300
Memphis, TN 38103-3446
Tél. : 901 448-6454
Après les heures normales : 901 448-6454

Vanderbilt University Medical Center
Hemostasis-Thrombosis Clinic
2220 Pierce Ave 397 PRB
Nashville, TN 37232-6310
Tél. : 615 936-1765
Après les heures normales (adultes) : 615 936-1803
Après les heures normales (pédiatrie) : 615 936-1765

TEXAS

Fort Worth Bleeding Disorders Program
Cook Children's Medical Center
901 Seventh Avenue, Suite 220
Ft. Worth, TX 76104
Tél. : 682 885-4007
Après les heures normales (pédiatrie) : 682 885-4000

Galveston Hemophilia Program
University of TX Med. Branch
Adult Hematology/Oncology
Rm 4.160 John Sealy Annex
Galveston, TX 77555-0565
Tél. : 409 772-1165

Gulf States Hemophilia and
Thrombophilia Center
6655 Travis, Suite 400
Houston, TX 77030
Tél. : 713 500-8360
Après les heures normales :
713 704-4284 / 713 536-1152

North Texas Comprehensive
Hemophilia Center
Adult Program
Univ of TX Southwestern Medical School
5323 Harry Hines Blvd.
Room NC8.126
Dallas, TX 75390-8852
Tél. : 214 648-1939
Après les heures normales :
214 590-8000 / 214 648-7070

North Texas Comprehensive
Hemophilia Center-Pediatric Program
Children's Medical Center
1935 Motor Street
Dallas, TX 75235
Tél. : 214 456-2379
Après les heures normales (pédiatrie) : 214 456-7000

South Texas Hemophilia &
Thrombophilia Trt. Center
Christus Santa Rosa Children's Hospital
333 N. Santa Rosa, 8th Floor
San Antonio, TX 78207
Tél. : 210 704-2187

Texas Children's Hemophilia
and Thrombophilia Center
6701 Fannin Ste. 1420
Houston, TX 77030
Tél. : 832 822-4242
Après les heures normales : 832 824-2099

UTAH

Mountain States
Regional Hemophilia Center
Primary Children's Medical Center
100 N. Medical Drive
Salt Lake City, UT 84113
Tél. : 801 588-3477
Après les heures normales (adultes) : 801 581-2121
Après les heures normales (pédiatrie) : 801 588-2000

VERMONT

Vermont Regional Hemophilia Center
108 Cherry St PO Box 70
Burlington, VT 05402
Tél. : 802 865-1326

VIRGINIA

Children's Hospital of the
King's Daughters
Bleeding Disorders Center
of Hampton Roads
601 Children's Lane
Norfolk, VA 23507
Tél. : 757 668-7243
Après les heures normales (pédiatrie) : 757 668-7243

Centres de traitement de l'hémophilie É.-U.

University of Virginia Hospital
Box 800386, Pediatric Hematology
Charlottesville, VA 22908
Tél. : 434 924-8499
Après les heures normales (adultes) : 434 924-0000
Après les heures normales (pédiatrie) : 434 924-0211

University of Virginia Hospital
Adult Hemophilia Program
Hem/Onc Box 800747
Jordan Hall, Room 2353
Charlottesville, VA 22908
Tél. : 434 243-5809
Après les heures normales (adultes) : 434 924-0000
Après les heures normales (pédiatrie) : 434 924-0211

Virginia Commonwealth University
West Hospital
1200 E. Broad Street
4th Fl, Rm 442, Southwing
Richmond, VA 23298-0461
Tél. : 804 827-3306
Après les heures normales (adultes) : 804 828-0951

WASHINGTON

Puget Sound Blood Center & Program
Hemophilia Program
921 Terry Avenue
Seattle, WA 98104-1256
Tél. : 206 292-6507
Après les heures normales : 206 292-6525

WEST VIRGINIA

Charleston Area Medical Center
c/o Cancer Care Center-
3200 MacConkle Avenue, SE
Charleston, WV 25304
Après les heures normales (adultes) : 877 541-9446

West Virginia University Medical Center
Robert C. Byrd Health Sciences Center
Mary Babb Randolph Cancer Center
PO Box 9162
Morgantown, WV 26506
Après les heures normales (adultes) : 877 427-2894

WISCONSIN

Comprehensive Center for
Bleeding Disorders
The Blood Center of
Southeastern Wisconsin
PO Box 2178
Milwaukee, WI 53201-2178
Tél. : 414 257-2424
Après les heures normales : 414 257-2424

Gundersen Clinic
1836 South Avenue
LaCrosse, WI 54601
Tél. : 608 782-7300
Après les heures normales (adultes) : 800 362-9567
Après les heures normales (pédiatrie) : 800 362-7567

Hemophilia Outreach Centre
1794 E. Allouez Avenue
Green Bay, WI 54311
Tél. : 920 965-0606
Après les heures normales : 920 965-0606

UWHC Comprehensive Program
for Bleeding Disorders
2704 Marshall Court
Madison, WI 53705
Tél. : 608 890-9495
Après les heures normales : 608 262-0486

WYOMING

Mountain States Regional Hemophilia
and Thrombosis Center
PO Box 6507 MS F416
Aurora, CO 80045-0507
Tél. : 303 724-0362
Après les heures normales (adultes) : 303 372-0000
Après les heures normales (pédiatrie) : 303 861-6740

U.S. TERRITORIES

Guam Comprehensive
Hemophilia Care Program
Department of Public
Health & Social Services
PO Box 2816
Hagatna, GU 96932
Tél. : 671 735-7168

Puerto Rico
Hemophilia Treatment Center
University of Puerto Rico
School of Medicine
Department of Pediatrics Box 5067
San Juan, PR 00936
Tél. : 787 777-3535, poste 7013/4

Ressources Internet

Société canadienne de l'hémophilie
www.hemophilia.ca

National Hemophilia Foundation
1-800-42-HANDI
www.hemophilia.org

Fédération mondiale de l'hémophilie
www.wfh.org

CDC
www.cdc.gov

Emergency Care for
Patients with Hemophilia
www.HemophiliaEmergencyCare.com

Project Red Flag
www.ProjectRedFlag.org

Soins d'urgence pour les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand

Introduction et notions de base sur la maladie de von Willebrand 2

Blessures à la tête 4

Saignements des muqueuses 6

Saignements gastro-intestinaux ou génito-urinaires 10

Saignements gynécologiques 12

Saignements dans les tissus mous, muscles et articulations 14

Acétate de desmopressine (DDAVP®, Stimate® et Octostim®) 16

Nature et posologie des facteurs de remplacement 18

Autres agents 19

Interventions effractives, analyses de labo. et radiographies 20

Traumatismes et situations d'urgence 22

Bibliographie et références 23

Copyright © 2006 Susan C. Zappa, inf., CPN, CPON, Cook Children's Medical Center; Lucie Lacasse, inf., BScN, Hôpital d'Ottawa; Rose Jacobson, inf., Winnipeg Health Sciences Centre; Sherry L. Purcell, inf., Hôpital Général de Kingston, Karen Wulff, inf., faculté de médecine de l'Université Tulane.

Tous droits réservés. Photocopies autorisées à des fins éducatives seulement. Pour plus d'information ou pour toute question, communiquez avec Susan Zappa, au Cook Children's Medical Center, susanz@cookchildrens.org, 682 885-2587.

Introduction et notions de base sur la maladie de von Willebrand

Objectifs

Ce manuel a pour but d'améliorer les soins aux patients atteints de la maladie de von Willebrand en renseignant le personnel des urgences sur cette maladie et son traitement. Les objectifs du présent manuel se résument ainsi :

- améliorer la compréhension de cette maladie complexe en insistant sur la nécessité de traiter rapidement pour corriger l'hémostase;
- servir de document de référence pour le personnel des urgences;
- favoriser le dialogue et la collaboration entre les services d'urgences, les centres de traitement de l'hémophilie et les patients et leur famille.

Trier et traiter sans délai pour prévenir la morbidité

Mode d'emploi

Ce manuel propose une méthode normalisée d'évaluation et de traitement des situations d'urgence chez les patients atteints de la maladie de von Willebrand. Le contenu est organisé en plusieurs sections selon les systèmes touchés et les complications de la maladie de von Willebrand. Vous pouvez consulter la section qui vous intéresse. L'illustration de la page de gauche fournit une information ponctuelle pour consultation rapide. Le texte de la page de droite offre d'autres détails sur le tableau clinique des saignements, leurs complications possibles et leur traitement. Le traitement varie selon le type et la gravité de la maladie de von Willebrand. Des renseignements sommaires sur le traitement et la prise en charge sont fournis à titre d'information, en deuxième de couverture du manuel.

Il est suggéré de consulter le centre de traitement de l'hémophilie ou l'hématologue du patient pour la prise en charge finale des complications hémorragiques.

À l'intention du personnel médical

Ce manuel est un guide à l'intention des professionnels de la santé qui connaissent peut-être moins bien le traitement de la maladie de von Willebrand. Le contenu se compose uniquement de directives, de recommandations et de suggestions. La responsabilité du diagnostic et du traitement approprié revient au médecin traitant.

Définition

La maladie de von Willebrand est une coagulopathie héréditaire autosomique causée par une insuffisance ou une dysfonction du facteur de von Willebrand, une volumineuse glycoprotéine multimère. Cette maladie n'est pas liée au sexe. Par conséquent, elle peut toucher autant les hommes que les femmes.

Effets de la maladie de von Willebrand

En tant que protéine de l'adhésion qui redirige les plaquettes vers le siège d'une lésion vasculaire, particulièrement sous la forme de multimères plus volumineux, le facteur de von Willebrand est essentiel à la formation du clou plaquettaire. Il forme également un complexe non covalent avec le facteur VIII de la coagulation dans le plasma, ce qui le protège de l'inactivation et de l'élimination.

Même si, dans la maladie de von Willebrand, la principale insuffisance ou dysfonction est liée au facteur de von Willebrand, c'est le déficit secondaire en facteur VIII, naturellement dépendant du facteur de von Willebrand pour son transport et sa stabilisation dans le plasma, qui est à l'origine du problème touchant la formation du clou plaquettaire et de la fibrine.

Prévalence

Sa prévalence atteint un ou deux pour cent dans la population générale.

Introduction et notions de base sur la maladie de von Willebrand

Les différents types de maladie de von Willebrand

La maladie de von Willebrand se classe en type 1, 2 ou 3. Le traitement de la maladie de von Willebrand dépend du type en question (voir la deuxième de couverture pour les options thérapeutiques). Si le type est inconnu, il faut traiter comme s'il s'agissait de type 1. Si le saignement persiste, communiquer avec un hématologue.

La maladie de von Willebrand se classe en trois principaux phénotypes, chacun doté de sous-types selon la quantité de facteur de von Willebrand et sa qualité :

- Type 1 : Représente de 60 à 80 pour cent des cas, donne lieu à un ralentissement de la production normale de facteur de von Willebrand et de facteur VIII; généralement transmis sous forme de trait autosomique dominant à l'état hétérozygote.
- Type 2 : Représente de 10 à 30 pour cent des cas; se caractérise par des anomalies qualitatives du facteur de von Willebrand et se subdivise en sous-types 2A, 2B, 2M et 2N. Il s'agit d'une maladie héréditaire généralement autosomique dominante.
- Type 3 : Représente de 1 à 5 pour cent des cas et se transmet sous forme de trait autosomique récessif chez les personnes homozygotes ou hétérozygotes composites. Cette forme grave de la maladie se caractérise par des taux plasmatiques de facteur de von Willebrand très bas, voire indécelables, accompagnés d'un taux faible mais habituellement décelable d'activité du facteur VIII. **Les cas de type 3 sont relativement rares (un cas sur un million) et manifestent des symptômes plus fréquents et graves s'apparentant à ceux de l'hémophilie sévère.**

Maladie de von Willebrand acquise : Il s'agit d'un syndrome acquis qui ressemble à la maladie de von Willebrand sur le plan de ses manifestations cliniques et des résultats d'analyses de laboratoire. On l'observe dans de rares cas en association avec des maladies cliniques, comme les maladies lymphoprolifératives ou auto-immunes, l'hypothyroïdie, la thrombocythémie essentielle, le cancer, la tumeur de Wilm et la maladie valvulaire cardiaque.

Saignements

La principale caractéristique de la maladie de von Willebrand est le saignement des muqueuses. Ces saignements, comme l'épistaxis, les saignements de bouche, des voies digestives ou génito-urinaires et les saignements vaginaux, en sont les manifestations les plus fréquentes. En l'absence de traitement, ces saignements peuvent devenir aigus, voire critiques, ce qui risque de menacer le pronostic vital. Les hémorragies majeures consécutives à des traumatismes non traités ou les saignements post-chirurgicaux peuvent aussi mettre en danger la vie d'un patient ou compromettre la survie d'un de ses membres.

Sièges de saignements majeurs

Les sites anatomiques où des hémorragies graves peuvent se produire et menacer le pronostic vital ou compromettre la survie d'un membre ou d'une fonction vitale sont :

- la tête
- la gorge
- l'appareil génital féminin
- les yeux
- la moelle épinière
- l'appareil digestif
- la cavité abdominale

Traitement

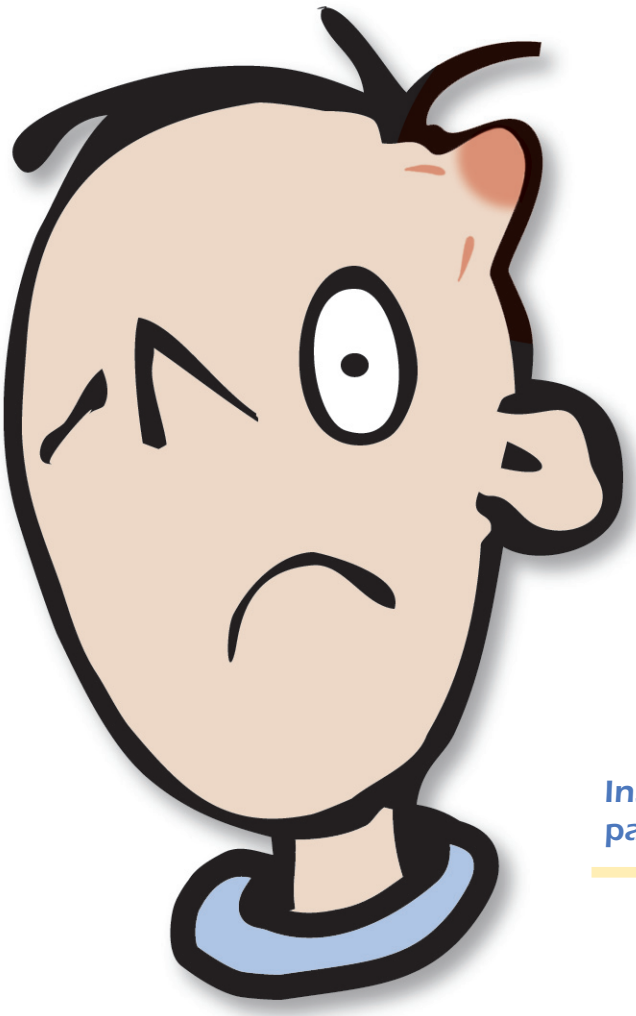
Le traitement repose sur le remplacement de la protéine déficitaire ou défectueuse au moment du saignement ou avant la réalisation d'interventions effractives. Le traitement peut nécessiter de la desmopressine (par voie sous-cutanée, intranasale ou intraveineuse) ou une perfusion de concentré de facteur de von Willebrand/FVIII commercial, comme Humate-P®. La posologie précise, le recours à certains autres médicaments et les traitements médicaux dépendent du type de maladie de von Willebrand, du siège de l'hémorragie et de sa gravité. Veuillez consulter la deuxième de couverture de ce manuel pour des renseignements plus détaillés sur le traitement recommandé. Une fois que le traitement a été administré, les interventions diagnostiques d'urgence peuvent débuter.

La famille

Souvent, les patients atteints de la maladie de von Willebrand ou les parents de jeunes patients connaissent bien son traitement. Il faut donc leur demander leur avis et en tenir compte. Il est recommandé de s'informer auprès du patient ou de sa famille au sujet des médicaments qui ont pu être administrés avant l'arrivée au service des urgences; le cas échéant, il faut tenir compte de la dose et de l'heure auxquelles ils ont été administrés. Une dose supplémentaire de facteur peut être nécessaire selon le temps écoulé et la gravité de l'hémorragie. Pour faire un suivi ou obtenir de l'aide au besoin, on demandera le nom et les coordonnées de l'hématologue ou du centre de traitement de l'hémophilie qui s'occupe du patient.

Blessures à la tête

Une hémorragie intracrânienne (HIC) est toujours possible lors de blessures à la tête.



Administrer d'abord le traitement recommandé*, puis procéder aux examens diagnostiques comme la tomographie.

Si une HIC est diagnostiquée, il faut hospitaliser le patient et communiquer immédiatement avec l'hématologue. En l'absence d'HIC, le patient peut obtenir son congé.

Instructions lorsque le patient reçoit son congé

Communiquer avec le centre de traitement de l'hémophilie (CTH) ou avec l'hématologue du patient pour obtenir leurs recommandations thérapeutiques* en vue du suivi.

Signaler tout signe ou symptôme d'HIC au CTH ou à l'hématologue du patient.

Les instructions relativement aux blessures à la tête doivent être observées pendant une période de deux semaines (plutôt que la période habituelle de 24 à 48 heures).

 *Voir tableau des doses en deuxième de couverture.

L'hémorragie intracrânienne (HIC) pose un risque pour les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand et est le plus souvent associée à un traumatisme. Le risque d'hémorragie intracrânienne augmente en fonction de la gravité de la maladie de von Willebrand. Si l'on ne sait pas reconnaître et traiter à temps une HIC, le patient risque de décéder ou de conserver de graves séquelles neurologiques. Or, les symptômes neurologiques ne sont pas toujours présents au début.

Traitement

Toute importante blessure à la tête, qu'il y ait ou non un hématome, doit être traitée sans délai et de la manière appropriée* avant les tests diagnostiques. Il faut communiquer avec un hématologue.

Imagerie diagnostique

Pour écarter un possible diagnostic d'HIC, il faut prévoir une tomographie d'urgence après l'administration du traitement recommandé*. Informer le plus rapidement possible l'hématologue ou le centre de traitement du patient.

Hospitalisation possible

Le patient doit être hospitalisé pour observation s'il a reçu un important coup à la tête ou s'il présente des signes neurologiques tels que maux de tête croissants, irritabilité, vomissements, convulsions, troubles visuels, déficits neurologiques en foyers, raideur de la nuque ou altération de la conscience. **Des antécédents d'HIC prédisposent les patients à un risque accru de récidives.**

Instructions

Si le patient peut retourner à la maison, on recommandera à la famille de surveiller tout signe ou symptôme de détérioration neurologique chez le patient et d'en informer l'hématologue. Si le patient obtient son congé du service des urgences, consulter le centre de traitement pour confirmer les mesures thérapeutiques de suivi.

*Voir tableau des doses en deuxième de couverture.

Saignements des muqueuses

Une consultation chez le dentiste ou l'ORL peut être requise.

L'épistaxis peut répondre à d'autres mesures. Consulter le tableau intitulé « Pour contrôler les épistaxis » à la page 8.

Les saignements buccaux (gencives, dents, frein de la langue ou lacération de la langue) peuvent nécessiter un traitement* et des antifibrinolytiques. Si le saignement est mineur, le traitement local comme l'application de thrombine topique (s'il y a lieu) ou de colle de fibrine (Tisseal®) associé à des antifibrinolytiques peut suffire. Consulter la section sur les antifibrinolytiques à la page 9.

Vérifier la présence d'anémie si le saignement dure depuis longtemps.

Instructions lorsque le patient reçoit son congé

Les patients doivent faire un suivi auprès de leur centre de traitement ou de leur hématologue le lendemain.

Enseigner au patient comment maîtriser l'épistaxis et utiliser les antifibrinolytiques, puis leur rappeler l'importance de modifier leur alimentation. Au besoin, consulter le tableau sur les modifications alimentaires à la page 9.

 *Voir tableau des doses en deuxième de couverture.

Saignements des muqueuses

Un saignement des muqueuses peut nécessiter une intervention médicale d'urgence dans certaines circonstances. Le traitement recommandé peut devoir être administré lorsque les patients :

- présentent une hémorragie profuse ou persistante;
- ont subi un traumatisme à la bouche, à la langue ou au nez;
- présentent un œdème important au niveau de la bouche ou de la gorge;
- manifestent une détresse respiratoire;
- éprouvent des difficultés de déglutition ou d'élocution.

Le patient peut ignorer la raison de ses symptômes et de son saignement, symptômes qui peuvent être spontanés ou consécutifs à un traumatisme ou à une infection. Si l'on soupçonne une obstruction respiratoire, le patient doit recevoir rapidement le traitement recommandé* avant toute intervention effractive.

Souvenez-vous que l'administration rapide du traitement recommandé réduira considérablement les saignements et préviendra souvent de graves complications. Plus le traitement tardera, plus le patient saignera. Et si l'hémorragie se produit dans un espace clos, l'accumulation de sang endommagera les tissus environnants, entraînera une obstruction des voies respiratoires et occasionnera de la douleur.

Épistaxis

Une épistaxis non maîtrisée peut nécessiter le recours au traitement recommandé en plus d'antifibrinolytiques. Il faut s'assurer que le patient sait comment maîtriser et enrayer le saignement (voir p. 8).

Cavité buccale

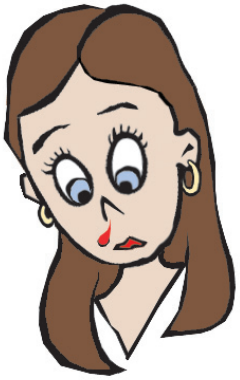
Les saignements de bouche peuvent être difficiles à maîtriser. Une lacération du frein de la langue ou de la langue elle-même peut répondre à la thrombine topique ou à d'autres agents similaires. Si le saignement persiste, le patient aura probablement besoin d'un autre traitement. L'administration d'un seul traitement peut mettre fin temporairement au saignement, mais la lyse des caillots par les enzymes salivaires entraîne souvent une reprise du saignement. Ce phénomène s'observe le plus souvent après trois à cinq jours. Un antifibrinolytique peut être indiqué pour maintenir l'hémostase. Un régime alimentaire adapté doit être instauré lors du traitement (voir Modifications de l'alimentation p. 9).

Un saignement peut survenir lors d'une extraction dentaire ou encore lorsqu'une dent perce ou tombe. Ce saignement s'observe plus souvent lorsqu'on extrait une dent ou lorsqu'une dent de lait tombe. Une consultation auprès d'un dentiste peut être nécessaire lors d'une extraction dentaire. Un traitement* permettant d'accroître le taux de facteur de von Willebrand s'impose avant l'extraction. Une lacération du frein de la langue ou de la langue elle-même nécessitera un traitement*.

Saignement rétropharyngé

Après l'administration du traitement recommandé*, selon les circonstances, il pourrait être nécessaire de garder le patient en observation plus longtemps, de lui faire subir des radiographies ou de l'hospitaliser.

Saignements des muqueuses



Pour contrôler les épistaxis
Recommander ce qui suit au patient :

1. Se moucher délicatement afin d'éliminer le mucus et les caillots instables qui pourraient interférer avec l'hémostase.
2. Pencher la tête vers l'avant pour que le sang s'écoule par les narines et non vers la gorge.
3. Appliquer une pression soutenue de 15 minutes du côté qui saigne.
4. Relâcher la pression afin de voir si le saignement a cessé, se moucher délicatement et retirer les caillots mous.
5. Si le saignement persiste, appliquer de nouveau une pression de cinq minutes.
6. Administrer le traitement recommandé* ou des antifibrinolytiques (voir page suivante) au besoin.
7. Lors d'un saignement, une préparation vendue sans ordonnance, NoseBleed QR® en poudre , peut être utilisée. Cette poudre doit être mélangée au sang selon les directives du fabricant. Elle permettra au sang de figer de manière à former une croûte et le saignement pourrait alors cesser.
8. Pendant le saignement ou un fois qu'il a cessé, vaporiser ou appliquer deux gouttes d'oxymétazoline (p. ex., NeoSynephrine®, Dristan® ou Afrin®) en vaporisateur ou gouttes nasales du côté qui saigne. Ces traitements peuvent être utilisés à domicile, au besoin, en cas d'épistaxis.
9. Conseiller au patient d'appliquer un hydratant pour les muqueuses (p. ex., Vaseline®, Secaris®) dans ses narines afin de veiller à ce que les muqueuses restent souples et humides et de prévenir la formation de croûtes qui, en se fissurant, pourraient occasionner une reprise du saignement. Il peut également être utile d'utiliser un humidificateur à la maison.
10. Une consultation en ORL (otorhinolaryngologie) est parfois nécessaire pour la cautérisation d'un vaisseau sanguin.

Antifibrinolytiques

Les antifibrinolytiques peuvent être indiqués en cas de saignement du nez ou de la bouche. Amicar® et Cyklokapron® sont deux antifibrinolytiques. Chacun peut être prescrit lors d'un saignement des muqueuses en association avec le traitement recommandé* pour promouvoir la stabilisation du caillot. Dans certains cas, ils peuvent être prescrits seuls.

Amicar – acide aminocaproïque epsilon Posologie recommandée :

Enfants : Dose orale de 50 à 100 mg/kg (ne pas excéder 4 g) toutes les 6 heures pendant 3 à 10 jours
Adultes: Dose orale de 3 ou 4 g toutes les 6 heures pendant 3 à 10 jours
Présentation : Comprimés de 500 ou de 1 000 mg
Sirop : 250 mg/ml
Solution injectable : 250 mg/ml, en flacons de 20 ml
***Contre-indiqué en présence d'hématurie**

Cyklokapron – acide tranexamique Posologie recommandée :

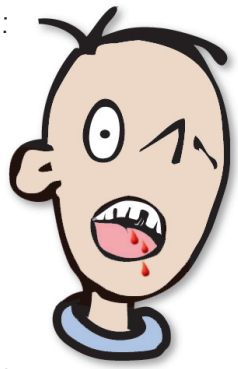
Enfants : Dose orale 25 mg/kg toutes les 6 à 8 heures pendant 3 à 10 jours
Adultes : Dose orale de 1 000 à 1 500 mg, t.i.d. pendant 3 à 10 jours
Présentation : Comprimés de 500 mg d'acide tranexamique
Solution injectable : 100 mg/ml, offerte en ampoules de 5 et de 10 ml
***Contre-indiqué en présence d'hématurie**

Ces médicaments doivent être administrés selon les indications du médecin pour maintenir des taux sanguins constants. Ils ne sont pas facilement accessibles dans les pharmacies locales qui doivent les commander. Dans la mesure du possible, servir une quantité suffisante pour deux ou trois jours par l'entremise de la pharmacie de l'hôpital afin que la pharmacie locale ait le temps de les commander. Parmi les autres options : les réserves dont disposent la famille à la maison, les centres de traitement de l'hémophilie ou, aux États-Unis, les compagnies de soins à domicile.

Le suivi relève du centre de traitement de l'hémophilie ou de l'hématologue du patient. Les agents topiques tels que la thrombine topique et Gelfoam® peuvent être utilisés pour aider à maîtriser les saignements des muqueuses.

Modifications de l'alimentation

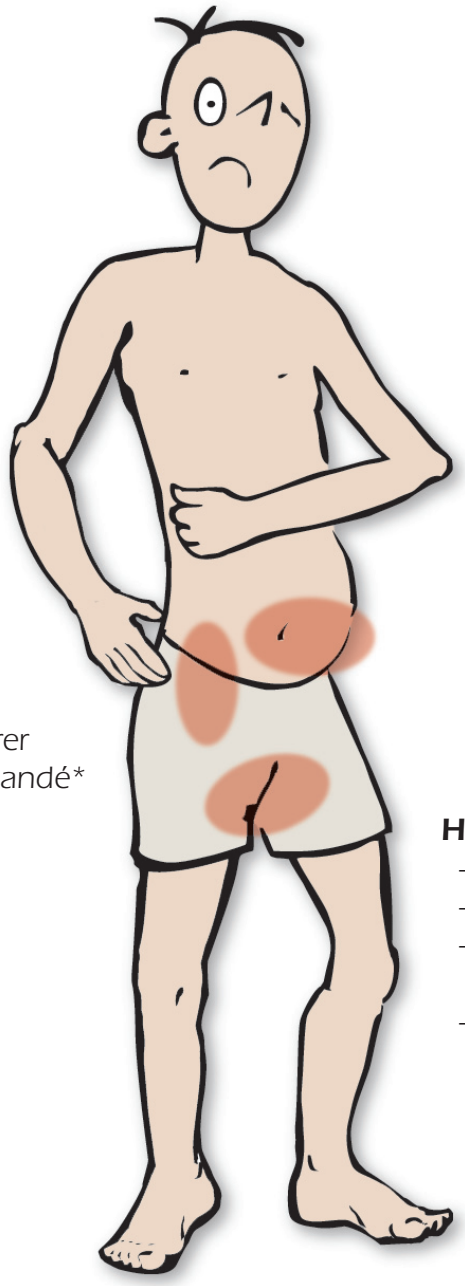
Recommandations pour le patient :



1. La nourriture doit se limiter à des aliments mous, frais ou tièdes, jusqu'à guérison complète. Les aliments suggérés sont : gelées aromatisées, boissons non gazeuses, sorbets, soupes tièdes (éviter les crèmes), aliments pour bébé, aliments passés au mélangeur ou réduits en purée, pâtes alimentaires.
2. Éviter les pailles, la gomme à mâcher et la cigarette, car la pression négative exercée par la succion peut déloger le caillot et aggraver le saignement.
3. Éviter les aliments durs tels que les croustilles, les noix, le maïs soufflé et les tacos.
4. Si la desmopressine (DDAVP®, Octostim® ou Stimate®) a été utilisée pour le traitement, le patient doit réduire sa consommation de liquides pendant 24 heures.

Saignements gastro-intestinaux ou génito-urinaires

Les nausées et les vomissements peuvent être un signe d'hémorragie intracrânienne aussi bien que de troubles digestifs.



Saignement au muscle iliopsoas
- Flexion de la hanche
- Douleur à l'extension
- Traitement : Administrer le traitement recommandé* par l'hématologue

Douleur abdominale
Traiter immédiatement* selon les directives de l'hématologue en cas de :
- Douleur au côté
- Méléna
- Hématémèse

Hématurie
- Repos au lit pendant 24 heures
- Augmentation de l'apport liquidien
- Consulter le centre de traitement de l'hémophilie ou l'hématologue
- **Éviter les antifibrinolytiques**

Instructions lorsque le patient reçoit son congé

- Augmenter l'apport liquidien
- Se reposer
- Ne pas soulever d'objets lourds
- Signaler tout symptôme, tel que fièvre, douleur, hématurie accrue, méléna, hématémèse
- Faire un suivi auprès du centre de traitement de l'hémophilie ou de l'hématologue

 *Voir tableau des doses à la deuxième de couverture.

Tableau initial

Chez le patient atteint de la maladie de von Willebrand, la douleur abdominale aiguë peut avoir diverses étiologies comme un hématome (spontané ou secondaire à un traumatisme) au niveau de l'appareil digestif ou de l'iliopsoas ou un saignement rétropéritonéal.

Le saignement peut également être dû à la présence d'hémorroïdes ou à la migration d'un calcul rénal. Il faut en informer le centre de traitement de l'hémophilie ou l'hématologue du patient.

Les patients qui se présentent aux urgences pour douleur à l'abdomen ou au côté, méléna ou hématémèse doivent passer rapidement au triage pour un examen immédiat et l'administration sans délai du traitement recommandé*, après quoi les radiographies, scintigraphies et autres endoscopies diagnostiques peuvent être effectuées.

Un traumatisme abdominal et certains réflexes habituellement anodins, comme ceux de la toux ou du vomissement, peuvent déclencher un saignement abdominal. La perte sanguine peut être appréciable avant que n'apparaisse le moindre signe ou symptôme clinique. Les nourrissons peuvent présenter des saignements s'ils souffrent de gastro-entérite, d'intussusception ou d'un diverticule de Meckel.

Soulever des objets lourds, faire de l'haltérophilie, se heurter contre le tube horizontal d'une bicyclette ou s'étirer l'aine peut provoquer des saignements rétropéritonéaux ou encore des saignements à la paroi abdominale ou à l'iliopsoas (voir pp. 14 et 15). Ces saignements peuvent survenir plus souvent chez les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 3 et s'observent rarement dans les cas de maladie de von Willebrand de types 1 et 2.

Symptômes

Les symptômes d'une hémorragie au niveau des muscles abdominaux (droits, pectoraux, grands dorsaux, obliques) sont : masse palpable et rigidité locale accompagnées de douleur. Une hémorragie peut se produire simultanément dans la cavité abdominale et demeurer insoupçonnée pendant plusieurs jours tout en occasionnant une chute progressive de l'hémoglobine. Il faut soupçonner une rupture du foie, de la rate ou du pancréas si l'hémoglobine chute de façon abrupte après un traumatisme.

Lorsque le patient présente des nausées et des vomissements sans cause manifeste, il faut envisager un diagnostic d'hémorragie intracrânienne et s'informer des antécédents du patient à l'égard des traumatismes crâniens, des altérations de son état de conscience et d'autres signes et symptômes neurologiques, puis prévoir une tomographie de la tête.

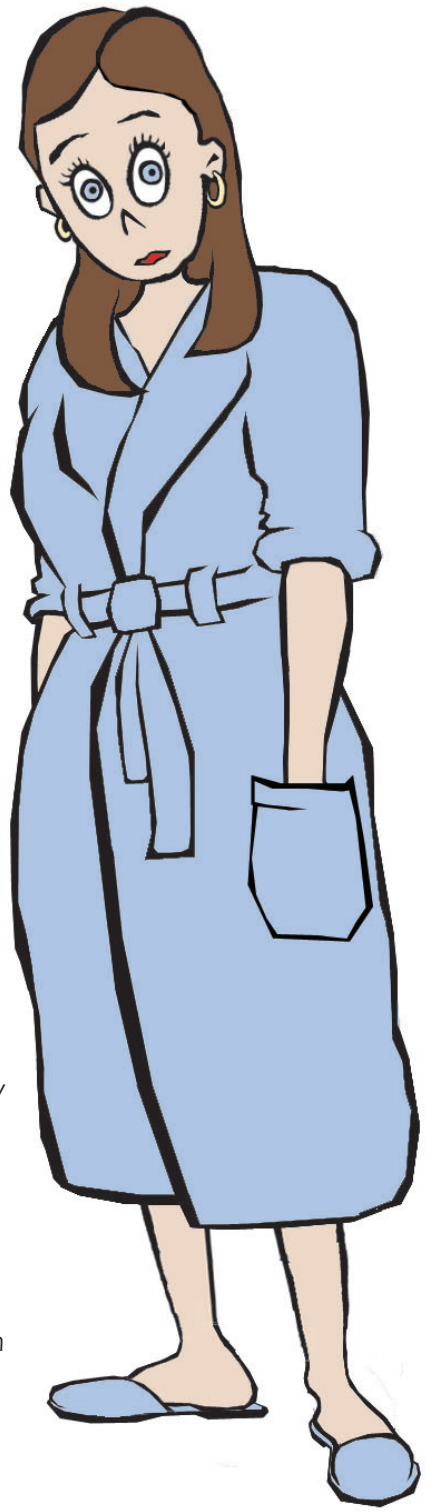
Hémorragie génito-urinaire

La présence de sang dans son urine peut effrayer le patient, mais elle est généralement sans gravité. Il faut recommander au patient de se reposer au lit et d'augmenter son apport liquidien à 16 onces ou 500 ml toutes les heures pendant les 24 premières heures. Une hématurie prolongée peut nécessiter un traitement.

Les antifibrinolytiques sont contre-indiqués en présence d'hématurie. Communiquer avec l'hématologue.

Une hémorragie au scrotum peut se produire après un traumatisme, surtout chez les bambins. Le traitement recommandé sera requis et il faudra exercer un suivi auprès de l'hématologue ou du centre de traitement.

Saignements gynécologiques



Évaluation des signes d'anémie

- Vérifier l'hémoglobine
- Vérifier le taux de ferritine

Obtenir un historique précis des règles

- Nombre de serviettes ou de tampons hygiéniques par heure ou par 24 heures (y compris la nuit)
- Fréquence de changement des protections
- Quantité de sang dans chaque serviette hygiénique (utiliser une échelle visuelle, s'il y a lieu)
- Présence de caillots, taille des caillots
- Nombre de débordements ou de serviettes hygiéniques imbibées
- Durée, régularité des menstruations
- Journées d'absence (école/travail) en raison des règles
- Recours actuel ou passé aux suppléments de fer

En cas de ménorragie active :
En plus de Humate-P® ou de la desmopressine (DDAVP® ou Stimate®/ Octostim® selon la préparation disponible), débuter un antifibrinolytique (p. 9).

Envisager un contraceptif oral ou Premarin par voie I.V. comme mesure d'appoint pour prévenir l'aggravation du saignement.

Instructions lorsque la patiente reçoit son congé

- Suivi auprès du centre de traitement ou de l'hématologue de la patiente (au cours de la semaine)
- Recommander à la patiente de noter ses saignements et le déroulement de ses règles
- Recommander du repos, des liquides, des aliments à forte teneur en fer (ou des suppléments de fer)

Saignements menstruels

Les saignements menstruels prolongés et abondants sont l'un des signes les plus fréquents d'une coagulopathie chez la femme.

Ménarche – Une adolescente atteinte de la maladie de von Willebrand peut consulter aux urgences lors du déclenchement de ses règles ou peu après en raison d'une hémorragie grave, pouvant parfois menacer le pronostic vital. Le traitement recommandé doit être débuté immédiatement. Les saignements vaginaux majeurs requièrent l'administration de concentré de facteur de von Willebrand (p. ex., Humate-P®*). Il faudra ensuite assurer un suivi permanent auprès d'un obstétricien-gynécologue et d'un hématologue dans un centre de traitement de l'hémophilie. Les contraceptifs oraux, les antifibrinolytiques et la desmopressine (par voie I.V., intranasale ou sous-cutanée) peuvent être recommandés sur une base régulière.

Il faut vérifier les signes d'anémie, puisque l'hémoglobine de la patiente peut diminuer de 2 à 3 g/ml lors des règles si elles sont prolongées.

Règles – Certaines femmes saignent abondamment pendant leurs règles. D'autres présentent des saignements intermenstruels ou saignent sans arrêt pendant tout le mois. Il arrive que ces femmes consultent aux urgences pour ménorragie, carence en fer, anémie ou syndrome intermenstruel dû à des pertes sanguines accrues durant l'ovulation. Il faut obtenir un historique menstruel précis et communiquer avec l'hématologue de la patiente pour connaître ses recommandations thérapeutiques.

Il faut vérifier les signes d'anémie, puisque l'hémoglobine de la patiente peut diminuer de 2 à 3 g/ml lors des règles si elles sont prolongées.

Hémorragie post-partum – Durant la grossesse, la majorité des femmes qui souffrent de la maladie de von Willebrand de type 1 présentent des taux de facteur de von Willebrand et de facteur VIII normaux en raison de la hausse des taux d'œstrogènes. « On dispose de très peu de données publiées sur le recours à la desmopressine durant la grossesse, mais il y a lieu de craindre que la desmopressine ne provoque des contractions utérines, qu'elle ne déclenche prématurément le travail et cause un retard de croissance intra-utérin et l'hyponatrémie. C'est pourquoi il faut faire preuve de prudence lorsqu'on utilise la desmopressine durant la grossesse. Une fois le cordon ombilical clampé, la desmopressine peut être utilisée au besoin. Il est probablement aussi envisageable de l'utiliser avant une césarienne. La desmopressine n'est pas contre-indiquée durant l'allaitement. »
(Adaptation libre de *Kouides, P.A., Phatak, P. D., Burkart, P. et coll. (2000). Gynecological and obstetrical morbidity in women with type 1 von Willebrand disease : results of a patient survey. Hemophilia, 6(6), 643-648.*.)

Les taux de facteur de von Willebrand diminueront dans les 24 à 48 heures qui suivent l'accouchement, d'où un risque accru d'hémorragie post-partum. Le cas échéant, il faut administrer le traitement recommandé* immédiatement pour faire augmenter les taux de facteur de von Willebrand. L'hémorragie post-partum gravissime requiert l'administration d'un traitement par concentré de facteur de von Willebrand/FVIII (p. ex., Humate-P®*). Un traitement d'appoint au moyen d'antifibrinolytiques par voie intraveineuse ou orale peut être utile (voir p. 9).

*Voir tableau des doses à la deuxième de couverture.

Saignements dans les tissus mous, les muscles et les articulations

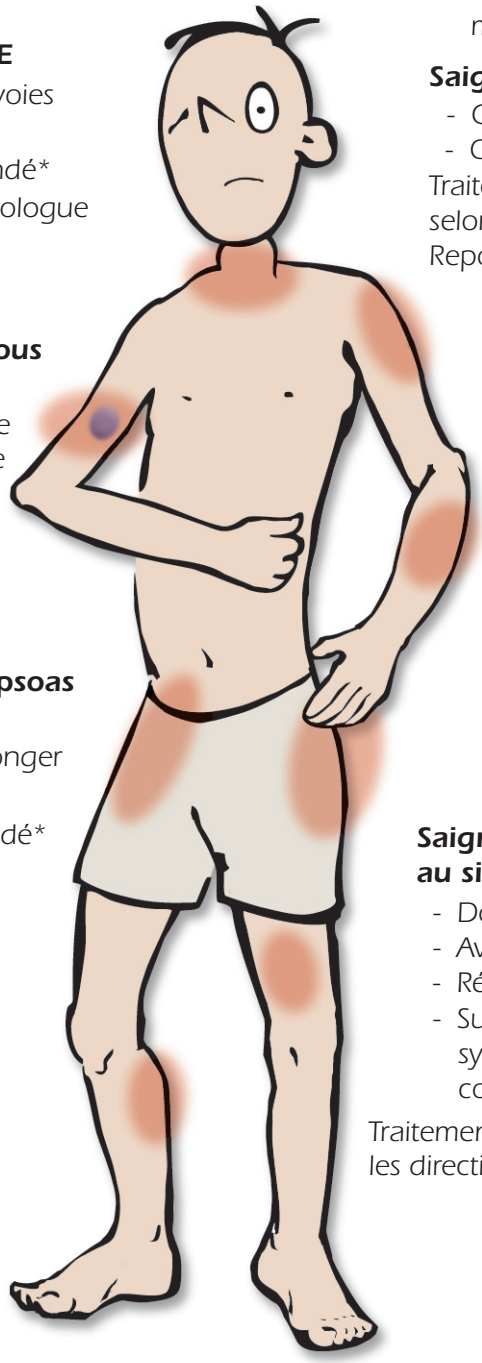
Début d'un saignement articulaire
- Picotement – Douleur
- Réduction de l'amplitude de mouvement

Saignement articulaire avancé
- Chaleur – Douleur
- Œdème

Traitement : Agent recommandé* selon les directives de l'hématologue. Repos et immobilisation pour confort.

Œdème du cou : URGENCE
- Risque d'obstruction des voies respiratoires

Traitement : Agent recommandé* selon les directives de l'hématologue



Saignements dans les tissus mous et ecchymoses
- Absence d'atteinte fonctionnelle
- Sensibilité, sans douleur intense

Traitement : Aucun traitement, sauf « RICE »**

Saignement du muscle deltoïde ou des muscles de l'avant-bras
- Œdème croissant et ecchymoses
- Surveiller l'apparition des signes d'un syndrome du compartiment

Traitement : Agent recommandé* selon les directives de l'hématologue, RICE**

Saignement du muscle iliopsoas
- Flexion de la hanche
- Douleur ou incapacité d'allonger la jambe du côté affecté

Traitement : Agent recommandé* selon les directives de l'hématologue

Saignement à la cuisse, au mollet ou au siège
- Douleur
- Avec ou sans œdème
- Réduction de l'amplitude de mouvement
- Surveiller l'apparition des signes et symptômes d'un syndrome du compartiment

Traitement : Agent recommandé* selon les directives de l'hématologue

Instructions lorsque le patient reçoit son congé

- **R.I.C.E. est l'acronyme anglais de Rest, Ice, Compression, Elevation, pour repos, glace, compression (bandages Ace®), élévation
- Béquilles (pour les articulations portantes) et directives sur leur utilisation
- Écharpe ou attelle pour fournir un soutien (p. ex., Aircast® pour la cheville)
- Suivi auprès du centre de traitement ou de l'hématologue du patient

 *Voir tableau des doses à la deuxième de couverture.

Saignements dans les tissus mous, les muscles et les articulations

Saignements dans les tissus mous et saignements superficiels

Les saignements des tissus mous ne requièrent généralement aucun traitement énergique. Les hématomes et ecchymoses superficiels répondent bien à l'approche « RICE » l'acronyme anglais de *Rest, Ice, Compression, Elevation,* pour repos, glace, compression et élévation. Si l'hématome ou l'ecchymose continue de grossir et nuit aux mouvements ou au fonctionnement, un traitement peut être nécessaire.

Saignements musculaires

Les saignements musculaires ne surviennent généralement qu'en cas de traumatisme chez les personnes atteintes de maladie de von Willebrand légère.

Les personnes qui présentent le type de maladie de von Willebrand le plus sévère, le type 3, peuvent présenter des saignements musculaires spontanés ou consécutifs à un léger choc. Tout groupe musculaire peut être sujet au saignement. Les sites les plus souvent touchés sont les muscles du haut du bras, de l'avant-bras, de la cuisse et du mollet.

La présence de chaleur, de douleur et d'œdème justifie l'administration du traitement recommandé*. Les antifibrinolytiques peuvent aussi être utiles.

Conséquences des saignements musculaires : Les saignements musculaires peuvent avoir des conséquences sérieuses s'ils ne sont pas rapidement traités. Des pertes sanguines importantes peuvent se produire au sein des groupes musculaires importants. Ces saignements peuvent comprimer les nerfs et les vaisseaux sanguins. S'ils ne sont pas traités, ils risquent d'entraîner des séquelles importantes sur le plan fonctionnel, telles que la chute du pied ou la contracture du poignet. Il est dès lors important que l'hématologue du patient soit consulté avant toute intervention chirurgicale, le cas échéant.

Traitement et suivi : À l'occasion, les saignements musculaires peuvent nécessiter l'administration du traitement recommandé, mais le plus souvent, ils rentrent dans l'ordre avec des mesures conservatrices comme le repos et la glace. Si l'on soupçonne la présence d'un syndrome du compartiment, il faut instaurer le traitement approprié* et le patient doit consulter d'urgence en hématologie.

Saignements articulaires

Les saignements articulaires sont rares chez les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 1 et de type 2. En pareil cas, ces saignements sont généralement associés à un traumatisme. Les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 3 peuvent présenter des saignements articulaires spontanés ou consécutifs à un traumatisme et les saignements peuvent survenir dans n'importe quel espace articulaire.

Les articulations les plus souvent touchées sont : les coudes, les genoux et les chevilles. Parmi les sites moins fréquemment affectés, mentionnons les épaules et les hanches. Quand les saignements se produisent à répétition, le tissu synovial s'épaissit et il s'y forme des vaisseaux sanguins encore plus fragiles. Un cercle vicieux de saignements à répétition peut s'installer et l'articulation affectée devient ainsi une « articulation cible ». Avec le temps, les saignements répétés dans les articulations amènent une arthropathie, avec destruction du cartilage et érosion éventuelle de l'os. Le résultat final est une réduction de la mobilité et du fonctionnement.

Signes et symptômes : Les signes extérieurs d'un saignement articulaire sont la réduction de l'amplitude de mouvement, l'œdème, la chaleur et la rougeur au niveau de l'articulation. Le patient peut se plaindre d'une sensation de bouillonnement et de picotement sans que le moindre signe clinique particulier ne soit perceptible. Les symptômes plus tardifs sont une sensation de plénitude à l'intérieur de l'articulation et des douleurs de modérées à sévères à mesure que le saignement s'aggrave.

Traitement : Certains patients consultent pour se faire traiter sans manifester de signes perceptibles de saignement outre une réduction de l'amplitude de mouvement et des douleurs ou des picotements. Ce sont les signes d'un début de saignement articulaire et c'est le moment idéal pour administrer le traitement. Les patients doivent recevoir le traitement recommandé* le plus rapidement possible pour atténuer la douleur et prévenir la destruction articulaire. La douleur extrême, l'œdème, la chaleur et l'immobilité sont des signes et symptômes d'un saignement articulaire avancé qui se manifeste uniquement lorsque le sang a envahi l'espace articulaire.

Débuter le traitement avant tout examen diagnostique tel que la radiographie. Administrer une perfusion du traitement recommandé avant de remettre en place une articulation disloquée ou réduire une fracture.

Ponction articulaire : Prudence!

L'aspiration est contre-indiquée en cas de saignement articulaire chez une personne atteinte de maladie de von Willebrand, à moins qu'elle ne soit recommandée par le centre de traitement.

Desmopressine

DESMOPRESSINE - marques de commerce : DDAVP®, OCTOSTIM®, STIMATE®

La desmopressine est une forme synthétique d'hormone antidiurétique qui provoque la libération du facteur VIII et du facteur de von Willebrand à partir de leurs réserves dans les cellules endothéliales. Elle peut aller jusqu'à multiplier le taux de facteur de von Willebrand par un facteur de trois à cinq.

La desmopressine est le traitement privilégié pour la maladie de von Willebrand de type 1 et certains cas de type 2. La réponse à la desmopressine peut varier considérablement d'un individu à l'autre. Par conséquent, avant son utilisation, il faut procéder à un essai dont les résultats seront vérifiés et notés par un hématologue. Si le patient répond à la desmopressine, l'effet complet s'obtient de 30 à 90 minutes après son administration et l'hémostase se trouve maintenue pendant environ 24 heures. Si le patient ne répond pas à la desmopressine, l'hémostase peut être maintenue au moyen de perfusions de concentrés de facteur renfermant les protéines du facteur de von Willebrand et du facteur VIII, comme Humate-P®*.

Les effets secondaires prévisibles sont : bouffées vasomotrices à court terme, accélération de la fréquence cardiaque, rougeur des conjonctives et céphalées.

Dose

VOIES S.-C./I.V. : 0,3 mcg/kg/dose. Recommandation : Dose maximum de 20 mcg.

VOIE I.V. : Diluer avec du sérum physiologique (50 - 100 ml). Administrer par perfusion en 30 à 60 minutes (pas moins de 30 minutes). Il est recommandé d'administrer le médicament alors que la personne est en position couchée.

VOIE S.-C. : La voie sous-cutanée est avantageuse lorsque l'on veut prévenir les effets secondaires du médicament.

Présentation

Ampoules : 4 mcg/ml de DDAVP®, 15 mcg/ml d'OCTOSTIM®

Vaporisateur nasal

La dose d'OCTOSTIM® ou de STIMATE® en vaporisateur nasal doit être spécifique à la marque pour que le patient reçoive la dose exacte de DDAVP® qui enrayera le saignement.

150 mcg/0,1 ml par vaporisation (OCTOSTIM®, STIMATE®)

Dose recommandée pour les patients de plus de 50 kg : 300 mcg (une vaporisation par narine, pour un total de deux vaporisations)

Dose recommandée pour les patients de moins de 50 kg : 150 mcg (une vaporisation dans une narine, pour un total d'une vaporisation)

L'absorption sera imprévisible si la voie intranasale est compromise. Il faut consulter l'hématologue pour des directives thérapeutiques.

Indications

Traitement de la maladie de von Willebrand de type 1 et de certaines formes de type 2.

Contre-indications

Hypersensibilité, nourrissons de moins de trois mois, patients déshydratés, ayant des antécédents de convulsions ou souffrant d'insuffisance coronarienne.

 *Voir tableau des doses à la deuxième de couverture.

À utiliser avec prudence

- Personnes âgées
- Patients atteints de maladie de von Willebrand de type 2B
- Jeunes enfants, particulièrement de moins de deux ans
- Patients souffrant de maladie cardiovasculaire hypertensive
- Personnes dont la tension artérielle est normale-basse

La desmopressine exerce un effet antidiurétique. **Les patients devraient être avisés d'éviter de consommer de l'alcool et de ne prendre assez de liquides que pour apaiser leur soif pendant les 24 heures qui suivent l'administration du médicament**. Chez les nourrissons et les enfants, il faudra restreindre soigneusement l'apport liquidien pour prévenir le risque d'hyponatrémie et d'intoxication par l'eau. Il faut faire un calcul précis des ingesta et des excreta chez tout patient qui reçoit des liquides par voie I.V.

Réactions indésirables

Cardiovasculaires : Bouffées vasomotrices, diaphorèse, étourdissements, hypertension transitoire, hypotension, tachycardie et hyponatrémie.

Gastro-intestinales : Nausées, vomissements.

Neurologiques : Céphalées, tremblements, convulsions.

Locales : Douleurs et érythème au point d'injection ou à la muqueuse nasale si le vaporisateur intranasal est utilisé.

Thrombocytopénie : Dans la maladie de von Willebrand de type 2B.

Préparations topiques

Amicar à 10 % en solution topique	Mélanger 2 ml d'Amicar (préparation I.V. 250 mg/ml) et 3 ml d'eau stérile pour injection. Faire tremper une gaze dans la solution, la tordre pour éliminer le surplus et l'appliquer sur la zone affectée. Jeter la solution après 24 heures.
Acide tranexamique à 5 % en solution topique	Mélanger 5 ml d'acide tranexamique. Utiliser la préparation I.V. 100 mg/5 ml (ampoules de 5 ml) et 5 ml d'eau stérile pour injection. Faire tremper une gaze dans la solution, la tordre pour éliminer le surplus et l'appliquer sur la zone affectée. Jeter la solution après 24 heures.

Demander à la pharmacie

Gel nasal d'acide tranexamique à 5 % : Pour préparer un gel nasal d'acide tranexamique à 5 %, prendre dix (10) comprimés de 500 mg d'acide tranexamique et les écraser avec une très petite quantité d'alcool à 70 %. Mesurer 100 g de gel Intrasite* (méthylcellulose). Ajouter graduellement le gel Intrasite* aux comprimés écrasés ou à la pâte. Une fois mélangés, transvider dans un pot d'onguent. Stable pendant 10 jours au réfrigérateur (et probablement beaucoup plus longtemps). Appliquer au moyen d'un cure-oreille Q-tip® ou avec le doigt, une ou deux fois par jour.

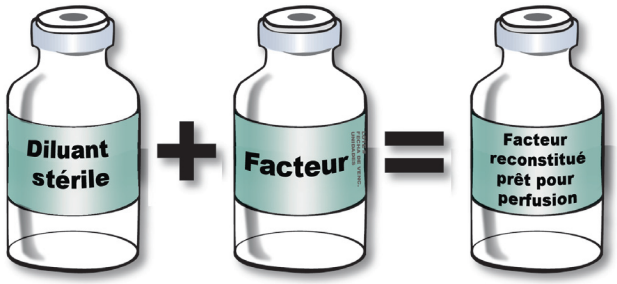
Les agents topiques comme la thrombine topique Gelfoam® et la colle de fibrine (Tisseal®) peuvent aussi être utilisés pour favoriser l'arrêt d'un saignement des muqueuses.

Des antibiotiques et des analgésiques sont également indiqués parfois pour le traitement des saignements des muqueuses.

Administration du facteur

Reconstituer selon le mode d'emploi qui figure sur le dépliant de conditionnement.

Les produits qui renferment du facteur de von Willebrand sont fabriqués à partir de plasma.



Le volume peut être de 10 ml, 20 ml, 30 ml

Exemple : Humate-P®

Libellé de l'étiquette : Complexe de facteur antihémophilique/facteur de von Willebrand (humain) lyophilisé, pasteurisé

Exemple de calcul des doses

Poids du patient = 50 kilogrammes

Demander : 60 unités/kg de cofacteur de la ristocétine I.V.

60 unités de cofacteur de la ristocétine x 50 kg =

3 000 unités de cofacteur de la ristocétine

Les instructions quant à la reconstitution et au débit de la perfusion figurent sur le dépliant de conditionnement.

Il est préférable d'observer les recommandations thérapeutiques que le patient peut avoir sur lui ou de consulter le centre de traitement du patient.

Posologie

Chaque flacon de concentré de facteur porte une étiquette sur laquelle l'activité est exprimée en unités internationales de facteur de von Willebrand et de cofacteur de la ristocétine (UI de VWF:RCo) et en unités internationales de facteur VIII (UI de FVIII).

2 625 UI de **facteur de von Willebrand : cofacteur de la ristocétine/flacon**
866 UI de FVIII/flacon
Exp. : le 14 juin 2007
Numéro de lot : 22566611A

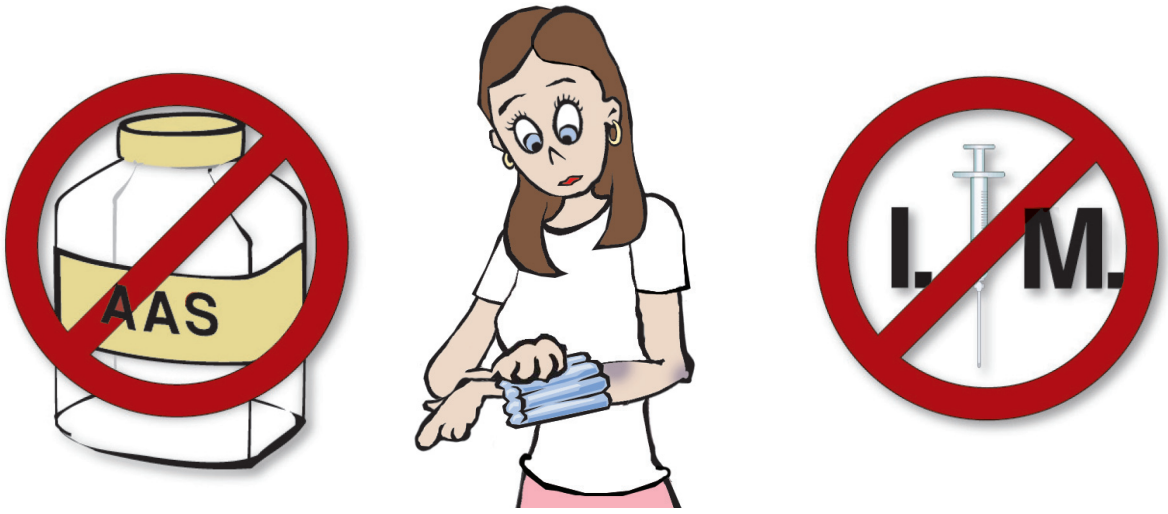
Information présentée sur le devant de la boîte d'Humate-P®

La posologie à administrer dépend du poids du patient en kilogrammes (kg) et est normalement demandée sous forme d'unités de cofacteur de la ristocétine (UI VWF:RCo). Le concentré de facteur de von Willebrand/FVIII est un facteur dérivé du plasma qui a été soumis à un traitement d'inactivation virale.

Il faut utiliser le contenu entier de tous les flacons reconstitués pour une perfusion, même si cela excède la posologie calculée. Une dose plus forte ne fera que prolonger la période de coagulation normale. En raison de son coût, il ne faut jamais jeter de concentré de facteur!

Il faut noter le (les) numéro(s) de lot(s), la (les) date(s) de péremption, la marque de concentré de facteur et le nombre total d'unités administrées. Cette information se trouve sur la boîte de concentré de facteur.

Certains patients se font conseiller d'apporter leur concentré de facteur non mélangé avec eux aux urgences pour réduire les délais et les coûts du traitement. À l'occasion, les patients arriveront avec un concentré de facteur déjà préparé après avoir essayé sans succès de se l'administrer eux-mêmes à la maison. Veuillez les aider à s'administrer leur traitement et permettez aux patients ou à la famille d'administrer la perfusion de concentré de facteur préparée, si possible, selon la politique de votre établissement.



Appliquer une pression pendant au moins cinq minutes après une piqûre d'aiguille

Appliquer de la glace pendant 15 -20 minutes

Médicaments habituels

Les patients atteints de la maladie de von Willebrand peuvent recevoir les médicaments d'usage courant (p. ex., analgésiques, antibiotiques, etc.) dans la mesure où ils n'interfèrent pas avec la coagulation sanguine. Il faut éviter les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), l'AAS et tout produit qui contient des dérivés de l'aspirine (p. ex., Pepto-Bismol®, Excedrin®, Percodan®).

Analgésiques et antipyrétiques

L'acétaminophène peut être administré pour soulager la fièvre et la douleur. Les narcotiques et les opiacés peuvent être administrés pour maîtriser la douleur chez un patient qui présente un trouble de la coagulation. Éviter d'administrer des analgésiques par voie intramusculaire en raison du risque de saignement musculaire.

Voies d'administration

Il faut donner la préférence aux médicaments qui peuvent être administrés per os, par voie sous-cutanée ou intraveineuse. Si des vaccins antirabiques en série sont nécessaires, on consultera un hématologue chevronné (préférablement celui du patient) avant et après les injections pour prévenir tout saignement interne.

Après toute piqûre d'aiguille, il faut appliquer une pression pendant au moins cinq minutes pour atténuer les saignements dans les tissus mous ou les muscles. Éviter d'administrer les antibiotiques, analgésiques ou vaccins par voie intramusculaire en raison du risque de saignement musculaire. Il est également possible d'appliquer de la glace pendant 15 à 20 minutes.

Mise en garde

Certains patients atteints de la maladie de von Willebrand peuvent souffrir d'une maladie du foie secondaire à une hépatite ou ils peuvent avoir été exposés au VIH. La prudence s'impose lorsque l'on prescrit des médicaments qui risquent de causer une toxicité hépatique ou qui pourraient occasionner des interactions médicamenteuses graves.

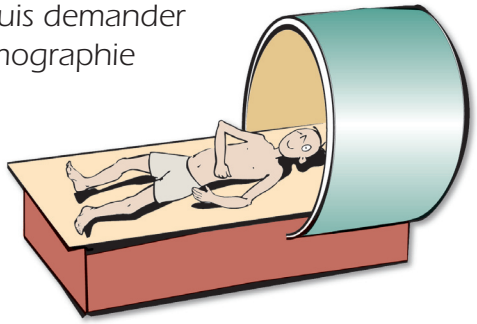
Interventions effractives, analyses de laboratoire et radiographies

Ne jamais attendre que les analyses de laboratoire aient été faites ou complétées avant d'administrer le traitement qui s'impose.

Blessure à la tête

Administrer d'abord le traitement recommandé*. . .

. . . puis demander la tomographie



Fracture

Administrer d'abord le traitement recommandé*. . .

. . . puis immobiliser de la façon appropriée

Instructions lorsque le patient reçoit son congé

Les patients doivent faire un suivi auprès de leur centre de traitement ou de leur hématologue le lendemain.

Blessure à la tête : Les patients auront leur congé après avoir reçu des instructions pour les soins appropriés. (Ils doivent être suivis pendant deux semaines plutôt que 48 heures).

 *Voir tableau des doses à la deuxième de couverture.

Interventions effractives, analyses de laboratoire et radiographies

En général, les patients atteints de la maladie de von Willebrand qui présentent un épisode de saignement aigu peuvent nécessiter un traitement, de même que les premiers soins élémentaires. Il ne faut pas attendre que les examens aient été faits avant d'administrer le traitement nécessaire.

Analyses de laboratoire

Si le patient se présente uniquement pour un saignement musculaire ou articulaire aigu, aucune analyse de laboratoire n'est requise. Par contre, si l'on soupçonne un saignement gastro-intestinal, utérin ou buccal qui risque d'être important, une formule sanguine complète serait indiquée pour déterminer si la personne est anémique. Il ne faut jamais retarder le traitement jusqu'à ce que les examens de laboratoire aient été réalisés ou complétés.

Radiographies et autres examens radiologiques

Se souvenir que l'œdème d'une articulation ou d'un membre est généralement la conséquence d'un saignement interne. Des radiographies de l'articulation peuvent servir à confirmer une hémarthrose, mais sont en général inutiles pour déceler un début d'hémorragie (le moment où il est le plus important d'administrer le traitement).

Une tomographie de la tête (voir p. 4) est nécessaire si l'on soupçonne une hémorragie intracrânienne. Administrer la dose de traitement maximum recommandée* avant de faire subir une tomographie au patient.

Fractures

Administrer le traitement recommandé*, puis procéder aux examens radiologiques et ensuite réduire la fracture.

Lacérations et sutures

On peut utiliser des sutures et des agrafes. Si la lacération est suffisamment importante pour nécessiter des points de suture, le patient doit d'abord recevoir le traitement recommandé*, puis l'intervention peut aller de l'avant. Communiquer avec l'hématologue du patient pour les instructions thérapeutiques de suivi. Aucun traitement n'est généralement nécessaire pour enlever les points de suture.

Interventions effractives

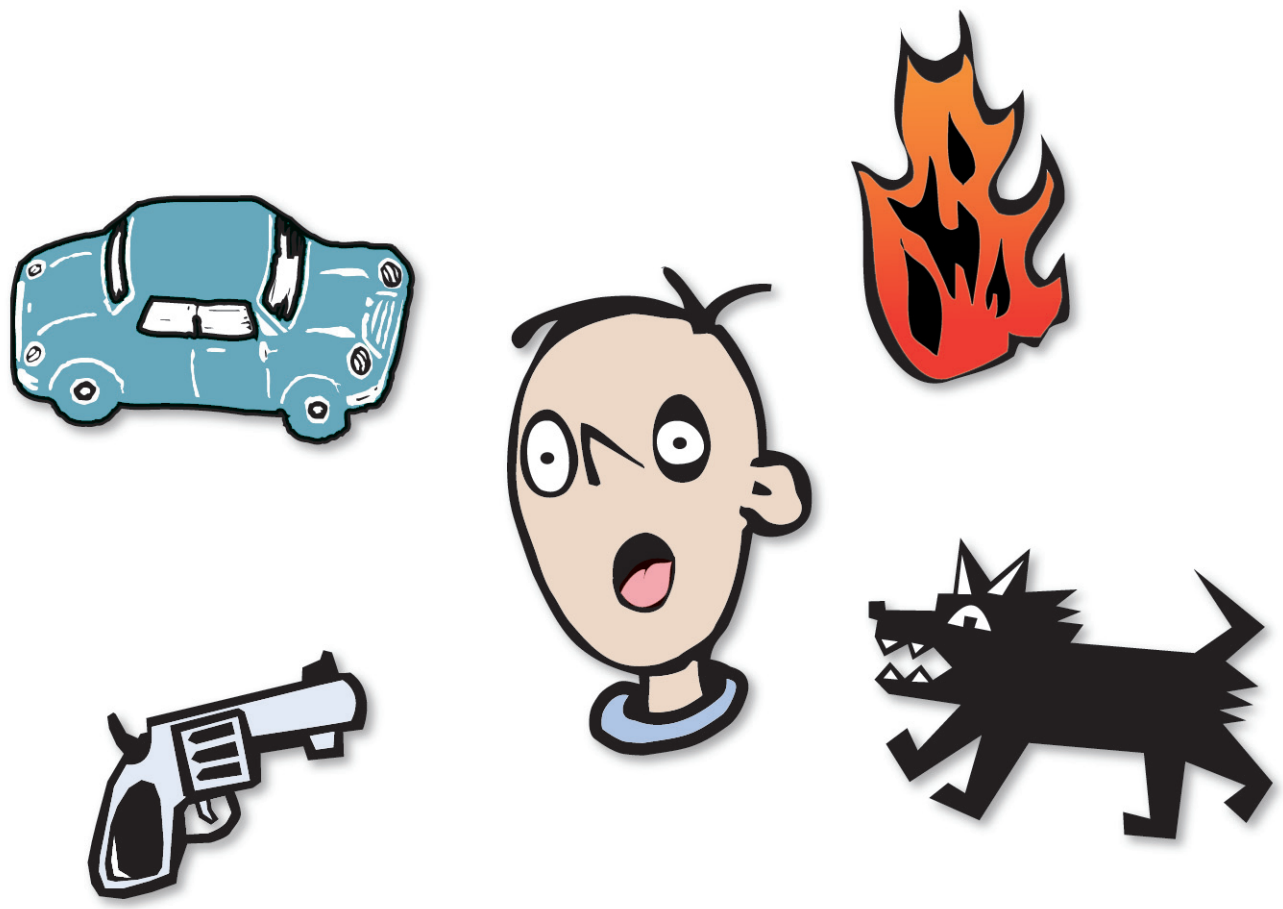
On n'aura recours aux interventions effractives qu'en cas de nécessité, par exemple, pour une ponction lombaire en présence de symptômes de méningite. Cependant, le traitement recommandé* doit être administré avant le début de l'intervention.

Ponctions artérielles et ponctions veineuses

N'effectuer une ponction artérielle qu'en cas d'absolue nécessité. S'il faut procéder à une ponction artérielle, veiller à administrer le traitement recommandé* et appliquer les précautions qui s'imposent avant le début de la ponction.

Les prélèvements veineux peuvent être faits en n'importe quel point; on privilégiera en général les mains et aucun prétraitement n'est nécessaire. Il faut éviter de piquer les veines profondes. Appliquer une pression pendant plusieurs minutes, jusqu'à ce que le suintement cesse au point de ponction ou d'administration des perfusions.

Traumatismes et situations d'urgence



De nombreuses situations d'urgence peuvent survenir chez le patient atteint de la maladie de von Willebrand, comme chez tout autre patient.

- Morsures d'animaux
- Brûlures
- Chutes
- Fractures (voir p. 20)
- Accidents de la route
- Plaies par balle
- Traumatismes oculaires
- Plaies perforantes

Traitement

Pour toute blessure grave, une dose importante de produit de facteur VIII renfermant du facteur de von Willebrand (p. ex., Humate-P®*) doit être administrée par perfusion avant toute épreuve diagnostique, analyse sanguine, tomographie, radiographies et autres scintigraphies, intervention de débridement, sutures, etc.

Pour les blessures moins graves, d'autres options thérapeutiques peuvent suffire et être envisagées : traitement local (p. 8), desmopressine (p.16-17), antifibrinolytiques (p. 9).

 *Voir tableau des doses à la deuxième de couverture.

Association canadienne des directeurs des cliniques d'hémophilie (1999). Clinical practice guidelines: hemophilia and von Willebrand's disease: 1. Diagnosis, comprehensive care and assessment (2e édition). Toronto, Canada : Association canadienne des directeurs des cliniques d'hémophilie.

Association canadienne des directeurs des cliniques d'hémophilie (1999). Clinical practice guidelines: hemophilia and von Willebrand's disease: 2. Management (2e édition). Toronto, Canada : Association canadienne des directeurs des cliniques d'hémophilie

Association des pharmaciens du Canada (2006). *Compendium des produits et spécialités pharmaceutiques.* 41e éd., Ottawa, Canada.

Cox Gill, J. (2004). *Diagnosis and treatment of von Willebrand disease.* Hematology/Oncology Clinics of North America, 18, 1277-1299.

Federici, A. B. (2005). Classification and clinical aspects of von Willebrand disease. *In* C.A. Lee, E. E. Berntorp, & W. K. Hoots (rédacteurs), *Textbook of Hemophilia* (pp. 279-284). Malden, Massachusetts: Blackwell Publishing Ltd.

Fressinaud, E., & Meyer, D. (2005). Von Willebrand disease: biological diagnosis. *In* C.A. Lee, E. E. Berntorp, & W. K. Hoots (rédacteurs), *Textbook of Hemophilia* (pp. 272-278). Malden, Massachusetts: Blackwell Publishing Ltd.

Gioia, K. P. (2000). Von Willebrand Disease. *In* K. P. Gioia (rédacteur), *Congenital Bleeding Disorders: Principles and Practices* (pp. 103-109). King of Prussia, PA: Aventis Behring L.L.C.

Kadir, R.A. (1999). *Women and Inherited Bleeding Disorders: Pregnancy and delivery. Seminars in Hematology*, 36, 28 -35.

Kasper, Carol K. (2004). *Von Willebrand Disease.*[Monographie]. Los Angeles, USA:.Orthopedic Hospital, [Publié par Aventis Behring Foundation for research and advancement of patient care].

Kouides, P.A., Phatak, P. D., Burkart, P. et coll. (2000). Gynecological and obstetrical morbidity in women with type 1 von Willebrand disease : results of a patient survey. *Hemophilia*, 6(6), 643-648.

Kirtava, A., Crudder, S., Dilley, A., Lally, C., Evatt, B. (2004). Trends in clinical management of women with von Willebrand disease: a survey of 75 women enrolled in hemophilia treatment centres in the United States. *Hemophilia*, 10(2), 158-161.

Lee, C.A, & Abdul-Kadir, R. (2005). Von Willebrand disease and women's health. Seminars in Hematology, 42, 42-48.

Lillicrap, D. (2004). The Basic Science: Diagnosis and Clinical Management of von Willebrand disease. (Treatment of Hemophilia Monograph No. 35). Montréal, Canada : Fédération mondiale de l'hémophilie.

Mannucci, P.M. (2004). Treatment of von Willebrand's Disease. *The New England Journal of Medicine*, 351, 683-694.

Mannucci ,P.M. (2001). Treatment of von Willebrand Disease. *Thrombosis and Haemostasis*, 80, 149-53.

Medical and Scientific Advisory Council of National Hemophilia Foundation. (2003). MASAC *Recommendations concerning the treatment of hemophilia and other bleeding disorders – Document # 151.* New York, NY : National Hemophilia Foundation.

Rodeghiero, F., & Castaman, G. (2005). *Treatment of von Willebrand disease.* Seminars in Hematology 42, 29-35.

Sindet-Pederssen, S., Ramstrom, G., Bernvil, S. et coll. (1989). Hemostatic effects of tranexamic acid mouthwash in anticoagulant-treated patients undergoing oral surgery. *New England Journal of Medicine*, 320, 30-3.

Street, A. N., & Leung, W. (1990). Use of Tranexamic acid mouthwash in dental procedures in patients taking oral anticoagulants. *Medical Journal of Australia*, 153: 630.

Thomson, A.R., Gill, J.C., Ewenstein, B. M., Mueller-Veltens, G., & Schwartz, B. A. (2004). *Successful treatment for patients with von Willebrand disease undergoing urgent surgery using factor VIII/VWF concentrate (Humate-P®). Haemophilia*, 10, 42-51.

Remerciements

Auteurs et réviseurs :

Susan C. Zappa, inf., CPN, CPON
Infirmière coordonnatrice, troubles de la coagulation
Cook Children's Medical Center
Fort Worth, Texas, USA

Lucie Lacasse, inf., BScN
Infirmière spécialiste en hémophilie
Hôpital d'Ottawa
Ottawa (Ontario) CANADA

Rose Jacobson, RN, Nurse Clinician
MB Bleeding Disorders Program
Health Sciences Centre
Winnipeg (Manitoba) CANADA

Révision :

David Lillicrap, M.D., FRCPC
Directeur, Kingston/Belleville Regional Hemophilia Program
Professeur, département de pathologie et de médecine moléculaire
Chaire de recherche canadienne sur l'hémostase moléculaire
Kingston (Ontario) CANADA

Marcela Torres, M.D.
Hémato-oncologie pédiatrique
Directrice du département d'hématologie
Cook Children's Medical Center
Fort Worth, Texas USA

Clare Cecchini
Coordonnatrice du développement des programmes
Société canadienne de l'hémophilie
Montréal (Québec) CANADA

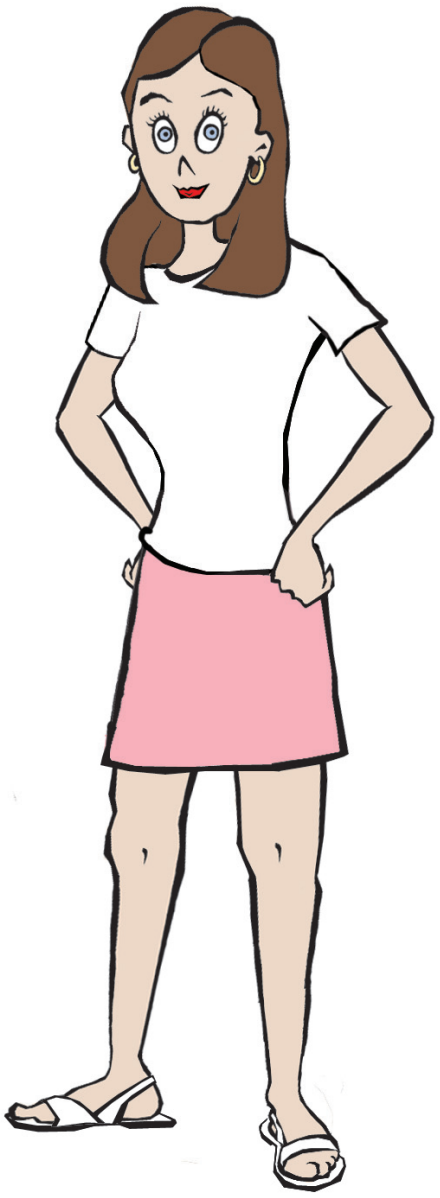
Sherry L. Purcell, infirmière coordonnatrice
Bleeding Disorders Clinic
Kingston General Hospital
Kingston (Ontario) CANADA

Karen Wulff, infirmière coordonnatrice
The Louisiana Center for Bleeding and Clotting Disorders
Tulane University School of Medicine
New Orleans, Louisiana USA

Jim Munn, inf., M.S.
Coordonnateur de programme
Université du Michigan
Hemophilia and Coagulation Disorders Program
Ann Arbor, Michigan USA

Annette Smith
Atteinte de la maladie de von Willebrand de type 1
New Mexico, USA

Patiente canadienne
Atteinte de la maladie de von Willebrand de type 3
Toronto (Ontario) CANADA



Renseignements sur les commanditaires

La publication de *Soins d'urgence pour les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand* a été rendue possible grâce à une généreuse subvention de CSL Behring Foundation for Research and Advancement of Patient Health.

CSL Behring Foundation

Équipe de production

Chef de projet : Art Gardner; Illustrations : Bob Aul et Mark Gilmore
Couleur : Heather Swaim; Conception et maquette : Art Gardner
Mise en page de la version française : Jane Churchill
Version française : Société canadienne de l'hémophilie

Société canadienne de l'hémophilie
Arrêtons l'hémorragie